UNIVERSITÉ DE BORDEAUX II
Unité d'Enseignement et de Recherche
des Sciences médicales

Année 1974 - Thèse nº 80

Les angiomatoses du squelette

Revue générale

Thèse pour le Doctorat en Médecine

présentée et soutenue publiquement
le vendredi 5 Avril 1974

par Geneviève LUNEL
Ancienne Interne des Hôpitaux de Bordeaux
née le 29 Juin 1944 à ALBI (Tarn)

EXAMINATEURS DE LA THÈSE

M. J. DAVID-CHAUSSÉ, Professeur	**Président**
M. L. TEXIER, Professeur	**Juges**
M. R. GENESTE, Professeur	
M. A. FOURNIÉ, Professeur Agrégé	

ASSOCIATION CORPORATIVE
DES ÉTUDIANTS EN MÉDECINE DE LYON
UNIVERSITÉ CLAUDE BERNARD
8, Avenue Rockefeller, 8
69373 LYON Cedex 2

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41547319_0006

UNIVERSITÉ DE BORDEAUX II

Unité d'Enseignement et de Recherche
des Sciences médicales

Année 1974 - Thèse nº 80

Les angiomatoses du squelette

Revue générale

Thèse pour le Doctorat en Médecine

présentée et soutenue publiquement
le vendredi 5 Avril 1974

par Geneviève LUNEL

Ancienne Interne des Hôpitaux de Bordeaux

née le 29 Juin 1944 à ALBI (Tarn)

EXAMINATEURS DE LA THÈSE

M. J. DAVID-CHAUSSÉ, Professeur	**Président**
M. L. TEXIER, Professeur	**Juges**
M. R. GENESTE, Professeur	
M. A. FOURNIÉ, Professeur Agrégé	

ASSOCIATION CORPORATIVE
DES ÉTUDIANTS EN MÉDECINE DE LYON
UNIVERSITÉ CLAUDE BERNARD
8, Avenue Rockefeller, 8
69373 LYON Cedex 2

UNIV.
LEIDEN
BIBL.

A LA MEMOIRE DE MAURICE

A MES PARENTS

Avec mon affectueuse reconnaissance.
Puisse-je avoir une vie aussi bien remplie....

A JO, MADO, ANNIE, WILLY, NADETTE et MARC

A MES NEVEUX ET NIECES

A TOUTE MA FAMILLE

A TOUS MES AMIS.

A LA MEMOIRE DE MAURICE

A MES PARENTS

A JO, MADO, ANNIE, WILLY, MADETTE et MARC

A MES NEVEUX ET NIECES

A TOUTE MA FAMILLE

A TOUS MES AMIS

A tout le Personnel du Service de Rhumatologie de l'Hôpital PELLEGRIN et des Consultations de l'Hôpital SAINT-ANDRE

Nous le remercions pour sa collaboration efficace et amicale au cours de notre internat.

A Monsieur ERIC GRAFEUILLE

Que nous remercions pour la traduction des publications germaniques.

A NOS MAITRES DE L'EXTERNAT DES HOPITAUX DE LIMOGES

Monsieur le Professeur BASSET

Monsieur le Docteur DELROUS (†)

Monsieur le Docteur DEMARTIAL (†)

Monsieur le Professeur DESPROGES-GOTTERON

Monsieur le Professeur UMDENSTOCK

A MONSIEUR LE PROFESSEUR R. DESPROGES-GOTTERON

Nous avons été deux ans externe dans votre service où nous avons toujours admiré votre brillante culture et votre enthousiasme communicatif.

Veuillez trouver ici l'expression de notre fidèle reconnaissance.

A NOS MAITRES DE L'INTERNAT DES HOPITAUX DE BORDEAUX

Monsieur le Professeur L. ARNE

Monsieur le Professeur J. DAVID-CHAUSSE

Monsieur le Professeur J. JULIEN

Monsieur le Professeur R. SARIC

Monsieur le Professeur L. TEXIER

A MONSIEUR LE PROFESSEUR G. VIGNON (Lyon)

Grâce à votre accueil bienveillant, nous avons eu le privilège de bénéficier pendant un semestre de votre remarquable enseignement.

Vos qualités d'organisateur et le dynamisme avec lequel vous animez votre brillante équipe nous ont enthousiasmée.

Nous voulons vous exprimer ici notre respectueuse reconnaissance.

A MONSIEUR LE PROFESSEUR AGREGE P. MEUNIER (Lyon)

Nous n'oublierons pas ce séjour lyonnais si agréable et instructif, au cours duquel vous nous avez initiée à l'histologie osseuse quantitative.

La courtoisie avec laquelle vous nous avez prodigué vos conseils toujours éclairés nous a beaucoup touchée.

Soyez assuré de notre profonde gratitude

A NOS JUGES

MONSIEUR LE PROFESSEUR L. TEXIER
Professeur titulaire de Clinique Dermatologique
Médecin des Hôpitaux. Chef de Service

Nous avons eu le privilège d'être votre interne et nous avons beaucoup apprécié la richesse et la clarté de votre enseignement.

Veuillez trouver ici l'expression de notre vive et respectueuse reconnaissance.

MONSIEUR LE PROFESSEUR R. GENESTE
Professeur titulaire de Clinique Chirurgicale Orthopédique et Traumatologique.
Chirurgien des Hôpitaux. Chef de Service.

Nous savons la haute autorité que vous représentez en chirurgie orthopédique.

Permettez-nous de vous témoigner notre vive gratitude pour l'honneur que vous nous faites en acceptant de juger ce travail.

MONSIEUR LE PROFESSEUR AGREGE A. FOURNIE
Médecin des Hôpitaux de Toulouse

Vous nous faites le très grand honneur de venir juger cette thèse.

Permettez-nous de vous assurer de notre profonde reconnaissance.

A NOTRE MAITRE ET PRESIDENT DE THESE

Monsieur le Professeur J. DAVID-CHAUSSE'
Professeur titulaire de Clinique Rhumatologique
Médecin des Hôpitaux. Chef de Service.

Nous avons toujours admiré l'-étendue de votre culture médicale, la clarté de votre raisonnement, l'intérêt que vous portiez à vos malades, à votre personnel, à vos élèves.

Les deux années passées dans votre service où nous avons acquis l'essentiel de ce que nous savons, ont constitué "le temps fort" de notre internat.

Que ce travail que vous nous avez confié soit l'expression de notre reconnaissance et de notre attachement dévoué.

LES ANGIOMATOSES DU SQUELETTE

★

Revue Générale

INTRODUCTION

★

La multiplicité des malformations vasculaires et leur pathogénie obscure posent de difficiles problèmes de nomenclature et de nosologie.

L'absence d'unité dont témoignent la terminologie variée des publications et le grand nombre de classifications nous a incités à tenter le regroupement clinique de manifestations pathologiques variées, dans le domaine restreint des anomalies vasculaires du système squelettique.

Excluant de ce travail, l'angiome isolé de l'os qui pose, tant par sa fréquence que par sa séméiologie, des problèmes très différents, nous nous bornerons à l'étude d'un ensemble d'états pathologiques pour lesquels nous proposerons le terme général d'ANGIOMATOSE SQUELETTIQUE, réunissant ainsi, sous le même vocable, hémangiomatose et lymphangiomatose dont la distinction, quand elle existe, repose sur des critères histologiques discutables : la présence de sang à l'intérieur de cavités à parois endothéliales pouvant fort bien être un artéfact créé par la biopsie.

Leurs tableaux cliniques nous ont du reste paru, dans les grandes lignes, superposables, avec quelques nuances, sur lesquelles nous reviendrons, en ce qui concerne les manifestations systémiques qui leur sont associées.

Nous adopterons le plan suivant pour notre exposé :

CHAPITRE I :
Historique
1) Les différentes étapes
2) Les deux aspects cliniques

CHAPITRE II :
La forme multigéodique diffuse
1) Observation personnelle
2) Revue de la Littérature.

CHAPITRE III :
La forme ostéolytique locorégionale
1) Observation personnelle
2) Revue de la littérature

CHAPITRE IV :
Essai de synthèse
1) Les formes de passage
2) Description générale

CHAPITRE V :
Les problèmes de diagnostic différentiel

CHAPITRE VI :
Essai d'explication des angiomatoses squelettiques
1) Données expérimentales et histopathologiques sur le mécanisme de l'ostéolyse
2) Théoriespathogéniques
3) Notre opinion

CHAPITRE VII :
Nosologie

CHAPITRE VIII :
Conclusions

BIBLIOGRAPHIE.

CHAPITRE I

*

HISTORIQUE

■

I – LES DIFFERENTES ETAPES.

En 1838, JACKSON, sous le titre " A Boneless Arm " publie dans le Boston Medical and Surgical Journal (48), le cas d'un malade de 36 ans, de sexe masculin, dont l'humérus droit a disparu progressivement après une fracture pathologique subie à l'âge de 18 ans.

Suivi jusqu'à son décès, survenu à 70 ans, des suites d'une affection apparemment sans aucun rapport avec cette anomalie osseuse, une étude nécropsique est réalisée confirmant la disparition complète de l'humérus et son remplacement par un tissu fibro musculaire.

A peu près à la même époque, CRUVEILHIER (23) rapporte dans son traité d'Anatomie Pathologique une observation d'angiomatose osseuse diffuse avec lyse plus ou moins complète des côtes, de l'extrémité supérieure de l'humérus droit et des os du crâne.

Ainsi se trouvaient décrites, dès la fin du XIXème siècle :

- *d'une part, une ostéolyse spontanée et régionale dont la pathogénie restait mystérieuse,*
- *d'autre part, une angiomatose osseuse responsable de lésions ostéolytiques diffuses.*

☆ ☆ ☆

Il nous a paru intéressant de résumer brièvement, dans ce chapitre, les principales publications qui, par la suite, devaient marquer une étape dans la connaissance d'une pathologie vasculaire osseuse responsable de modifications radiologiques à prédominance ostéolytique.

◊ Ainsi, en 1941, PIERSON et collaborateurs (76) attirent l'attention de leurs collègues sur une affection qu'ils considèrent comme un diagnostic possible de lésions ostéolytiques disséminées et qu'ils attribuent à de multiples hémangiomes osseux.

Leur malade, asymptomatique jusqu'à l'âge de 16 ans, présente alors une fracture de la clavicule qui permet de découvrir de multiples géodes cernées par un liseré condensé.
La biopsie est normale. La biopsie osseuse met en évidence de nombreuses cavités angiomateuses. L'évolution s'avère bénigne. Après cinq ans d'observation, ils ne constatent aucune aggravation des lésions osseuses et l'état général est excellent. Une revue de la littérature leur permet de penser qu'aucun cas d'atteinte aussi extensive du squelette n'a encore été rapporté.

◇ Quelques années plus tard, en 1947, c'est une ostéolyse à début iliaque qui est attribuée à un lymphangiome osseux.
BICKEL et BRODERS (8) relatent en effet l'histoire d'une fillette de 5 ans dont l'hémibassin disparaît progressivement sans qu'aucun antécédent, si ce n'est une vaccination antidiphtérique récente, ne puisse être relevé.

Débutant à l'os iliaque, la lyse gagne progressivement l'ischion, le sacrum, les pédicules vertébraux des dernières lombaires et leur épineuse, la région trochantérienne du fémur gauche.
Une biopsie de l'aile iliaque conclut à un lymphangiome primaire avec envahissement des tissus mous adjacents. Il n'y a aucune image suspecte de malignité.

◇ En 1948, HARRIS et PRANDONI (44) publient l'observation d'un jeune homme de 20 ans, hospitalisé pour œdème de l'avant bras gauche, également dans les suites très proches d'une injection d'un vaccin antidiphtérique.
Dans ses antécédents un traumatisme costal a permis de noter des lesions destructrices costales et une fracture pathologique, de même que des lésions de l'humérus. On parle " d'hémangiomes multiples ".
Une masse axillaire est biopsiée à deux reprises. L'histologie est celle d'un lymphangiome caverneux.
L'examen, à l'âge de 20 ans, note de multiples zones pigmentées sur le côté gauche du thorax, un lymphœdème du bras gauche, de multiples lésions kystiques de taille variable dans l'os temporal, les vertèbres cervicales, dorsales, le bassin, les côtes, les humérus, le cubitus à son extrémité inférieure, les deux fémurs, le tibia gauche, l'omoplate droite.
Ces lésions, bien que plus discrètes, étaient déjà visibles sur des clichés pris dix ans plus tôt.
Une biopsie costale aboutit au diagnostic histologique de lymphangiome osseux.
Un an et demi après, il n'y a pas d'évolution osseuse, la biologie est normale, deux masses probablement lymphangiomateuses se sont développées le long du sternum.

◇ Un siècle environ après la publication de JACKSON, GORHAM (35) décrit deux cas personnels d'une affection qui va porter son nom.
Il s'agit de deux malades subissant une ostéolyse spontanée et progressive de la ceinture scapulaire.

L'un d'eux meurt d'épanchement d'abord hémorragique puis chyleux après une évolution osseuse de 18 mois environ.
Evoquant à l'origine de cette curieuse maladie, l'hypothèse d'une anomalie vasculaire de type angiomateux, il apporte avec STOUT les arguments tirés de l'étude de 24 observations de la littérature dont il revoit 8 biopsies que leurs auteurs lui ont communiquées.

Il souligne alors les caractères histologiques les opposant à la lésion rencontrée dans l'hémangiome banal de l'os : " lésion localisée qui ne fait pas complètement disparaître l'os qui garde du reste sa faculté de régénérer ".
Le processus, dans ces 8 cas, lui paraît d'une similitude frappante, évoquant la prolifération de capillaires observée dans les tissus mous au voisinage d'une fistule congénitale artério-veineuse.
Il propose alors le terme d'hémangiomatose pour décrire ce processus vasculaire prolifératif.

◇ En 1955, COHEN et CRAIG (21) présentent une forme diffuse de lésions kystiques destructrices du système squelettique chez une fillette de 8 ans.
Outre une quadriparésie liée à l'importante lyse des vertèbres cervicales, le tableau se complique de l'apparition d'un épanchement chyleux extrêmement abondant responsable d'un décès rapide.

La présence, à l'intérieur des cavités kystiques intra-osseuses, de lymphatiques très dilatés, constitue l'élément anatomo-pathologique principal.
De nombreux auteurs décrivent par la suite des faits semblables.

◊ On ne peut terminer ce rappel historique sans souligner l'important article de WALLIS (108) en 1964. Avec une revue détaillée des hémangiomatoses squelettiques sont rapportées deux observations comparées à 24 cas de la littérature mondiale.

WALLIS propose une classification qui oppose le simple hémangiome localisé de l'os, les hémangiomes multiples et les hémangiomatoses diffuses avec ou sans atteinte viscérale histologiquement bénigne ou maligne.
Nous reviendrons sur cette classification dans un chapitre ultérieur.

◊ Il faut signaler également le travail de HALLIDAY et DAHLIN (41) qui revoient 39 observations d'ostéolyse massive auxquelles ils ajoutent 4 cas personnels, le dénominateur commun étant une angiomatose de la région des os disparus.
Ils soulignent les relations qui semblent exister entre l'ostéolyse massive de GORHAM et les géodes kystiques multicentriques décrites par COHEN, HARRIS, HAYES et bien d'autres sous des noms variés tels que :

- *Multiples lymphangiectasies de l'os.*
- *Lymphangiome primaire généralisé de l'os.*
- *Angiomatose kystique du squelette*
- *Hamartomatose hémolymphangiomateuse.*

Il reste enfin à noter une des dernières étapes importantes dans le diagnostic de cette curieuse affection.

◊ En 1968, en effet, DE SEZE (88) " à propos de deux cas de lymphangiome osseux " signale, chez un jeune malade de 9 ans, hospitalisé pour de multiples géodes découvertes à l'occasion d'une fracture pathologique, leur injection tardive massive et durable par le produit de contraste après lymphographie.

NIXON en 1970, WINTERBERGER, HAFNER en 1972 obtiennent des résultats semblables.

Ils soulignent que la lymphangiomatose du squelette, " doit être considérée chez l'enfant, comme une cause possible de lésions squelettiques ostéolytiques et que son diagnostic peut bénéficier de la lymphographie qui évite le recours à la biopsie " .

☆ ☆ ☆

II — LES DEUX ASPECTS CLINIQUES.

Ainsi un survol de la littérature des cent dernières années nous permet d'envisager la réunion dans un même ensemble clinique de toute une série de manifestations pathologiques au premier abord assez dissemblables.

En effet, nous apprenons successivement :

— qu'*une ostéolyse loco-régionale* d'abord considérée comme essentielle peut être liée à une hémangiomatose osseuse (Cf. GORHAM) ou à un lymphangiome osseux (Cf. BICKEL)

— qu'*une hémangiomatose osseuse diffuse* (Cf. CRUVEILHIER-PIERSON) ou des lymphangiectasies (Cf COHEN-HARRIS) peuvent se traduire par des géodes kystiques disséminées dans tout le squelette.

— qu'*un chylothorax* qui appartient au tableau de l'ostéolyse de Gorham peut compliquer un certain nombre de cas d'atteinte osseuse multigéodique. d'origine lymphangiomateuse (Cf. COHEN)

AU TOTAL, ces différents tableaux qui partagent :

- **une même tendance évolutive - extensive osseuse**
- **un même pronostic fonction d'une éventuelle participation viscérale en particulier pleuro-pulmonaire**
- **une même base anatomo pathologique, nous semblent justifier une dénomination générale Nous proposons le terme d'angiomatose squelettique dans lequel nous distinguerons deux grandes formes cliniques**

- **UNE FORME MULTIGEODIQUE DIFFUSE avec ou sans atteinte cutanée et viscérale caractérisée par des lésions radiologiques d'ostéolyse circonscrite disséminées.**

- **UNE FORME OSTEOLYTIQUE LOCO-REGIONALE avec ou sans participation cutanée et viscérale caractérisée par des lésions radiologiques de désintégration osseuse progressive ou " d'ostéolyse massive " de topographie squelettique limitée.**

CHAPITRE II

★

LA FORME MULTIGEODIQUE DIFFUSE

■

I — OBSERVATION PERSONNELLE

Mr Bernard B..... est âgé de 23 ans lorsqu'il entre le 17.8.1968 dans le service de Rhumatologie (Pr DAVID-CHAUSSE).
Il a toujours joui d'une santé excellente, son enfance et son adolescence se sont déroulées sans incidents pathologiques notables.

En 1962, à l'âge de 17 ans, il voit cependant survenir dans la région sus-claviculaire droite une déformation indolente qui motive un avis médical.
Une intervention est décidée et réalisée par le Professeur DUBOURG qui extirpe sans difficulté du creux sus-claviculaire une masse du volume d'une mandarine, bien encapsulée, libre de toute adhérence avec les structures voisines.

L'analyse de cette première pièce est confiée à Monsieur le Docteur CARLES : il conclut à l'existence d'une structure lipomateuse riche en vaisseaux dilatés. En aucun territoire ne sont décelées des modifications pouvant faire suspecter une structure maligne.

Les suites de cette intervention sont simples. La cicatrisation est rapidement obtenue.
Mr B..... reprend une activité normale.

En 1964, alors âgé de 19 ans, Mr. B..... constate à nouveau l'apparition d'une tuméfaction occupant le même territoire que celui de la première masse extirpée deux ans auparavant.
Apparemment les caractères de cette formation sont rassurants : indolence, mobilité, consistance molle.
Une deuxième intervention est pratiquée en 1964 par Monsieur le Professeur F.FONTAN au niveau de l'ancienne cicatrice. De nouveau une masse bien encapsulée est enlevée sans difficulté.
Elle n'adhère pas aux plans voisins. Son exérèse ne s'accompagne pas de phénomènes hémorragiques.

La pièce opératoire est confiée à Monsieur le Docteur CARLES. Son examen est formel et lui permet d'affirmer l'existence d'un lymphangiome dont les caractères sont bénins (Photo N° 1).
Mr B..... reprend une vie normale et entre comme agent à l'E.D.F. Il y subira chaque année un examen de santé.

C'est en 1967, que le Docteur BORDERON constate au cours d'un de ces examens, l'existence au niveau des côtes, de multiples formations kystiques.
L'examen radiologique d'autres pièces osseuses lui permet de retrouver, au niveau de la voûte cranienne, au niveau du bassin et des fémurs des formations kystiques comparables à celles des côtes.
Il est alors adressé dans le Service de Rhumatologie pour tenter de découvrir l'exacte nature de cette ostéopathie géodique sans aucune expression clinique douloureuse ni tumorale.

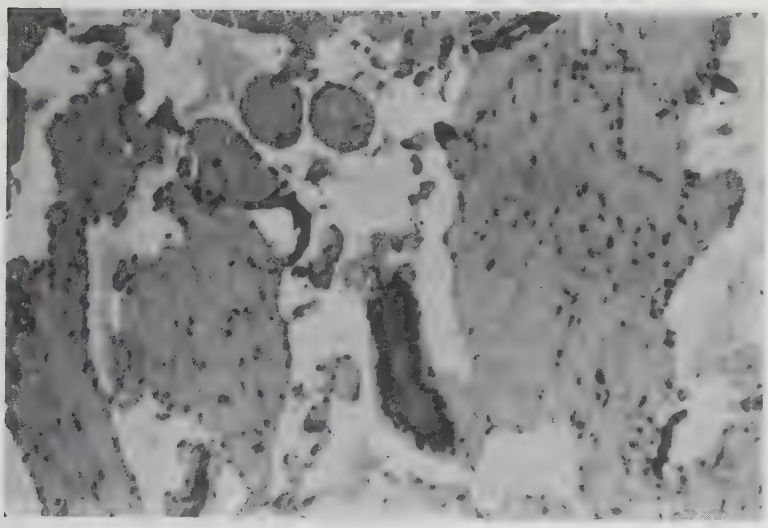


PHOTO Nº 1

De fait, *l'examen clinique* s'avère satisfaisant.
Nous apprenons seulement que malgré un appétit conservé et une activité professionnelle normale, il existe un amaigrissement récent de 6 Kgs environ.
Mr. B..... ne se plaint d'aucun trouble fonctionnel en particulier d'aucune douleur osseuse ou irradiée. Les divers appareils semblent fonctionner normalement. Notre examen systématique s'avère négatif.
Nous ne réveillons aucune douleur à la pression des diverses pièces osseuses, aussi bien celles qui sont le siège d'une anomalie décelée radiologiquement que les autres.
Les téguments sont normaux. Les territoires ganglionnaires sont libres de toute intumescence au niveau de la région sus-claviculaire droite, les cicatrices des exérèses pratiquées en 1962 et en 1964 sont souples et indolentes.
Une palpation plus attentive nous permet de percevoir sous l'insertion inférieure du chef du sterno-cleido mastoïdien droit, une formation tumorale molle aux contours arrondis, très dépressible à la pression, indolente, peu mobile mais non fixée aux plans voisins, non pulsatile, non soufflante, elle semble s'enfoncer sous l'extrémité interne de la clavicule droite dans l'orifice supérieur du thorax.

Les clichés pulmonaires nous permettront d'estimer que cette masse occupe peut être une partie de la fenêtre apicale droite sans modifier les rapports ni la direction de la trachée.

Un bilan radiologique de l'ensemble du squelette est pratiqué .

Il ne semble exister aucune modification de la texture osseuse au niveau des os des extrémités (mains - pieds) ni au niveau des vertèbres des diverses régions rachidiennes.
Radius, cubitus, tibia, péroné paraissent indemnes des 2 côtés.
Par contre, sont observées de multiples atteintes osseuses.

1) au niveau du crâne.

Les structures de la face sont indemnes, la voûte est criblée de zones géodiques séparées les unes des autres. Leur dimension varie de 0 mm 5 à 1 mm 5 environ (Photo n° 2)
Elles paraissent grossièrement cycliques mais une observation plus attentive permet de reconnaître au contour de la zone aréolaire, une allure festonnée sans limite osseuse tranchée.
Il ne s'agit en aucune manière de contours à l'emporte pièce tels ceux qui bordent les lacunes du myélome ou celles des réticuloses.
En aucun point les limites de la table interne du diploë ne sont rompues. Le contour de la table externe est régulier.

2) au bassin

Sont retrouvées les mêmes zones géodiques aux contours irréguliers tant au niveau des ailes iliaques qu'aux deux branches ischio pubiennes où elles paraissent plus nombreuses (Photos n° 3 et 4). Quelques unes d'entre elles,à cet endroit,amincissent la corticale sans toutefois la souffler ni la rompre.

On retrouve les mêmes altérations aux extrémités supérieures des fémurs. L'une est particulièrement visible au fémur gauche,dans son tiers supérieur,accolée à la corticale dont elle déprime une petite zone (Photo n° 5)

La structure trabéculaire des diverses pièces osseuses est conservée par ailleurs.

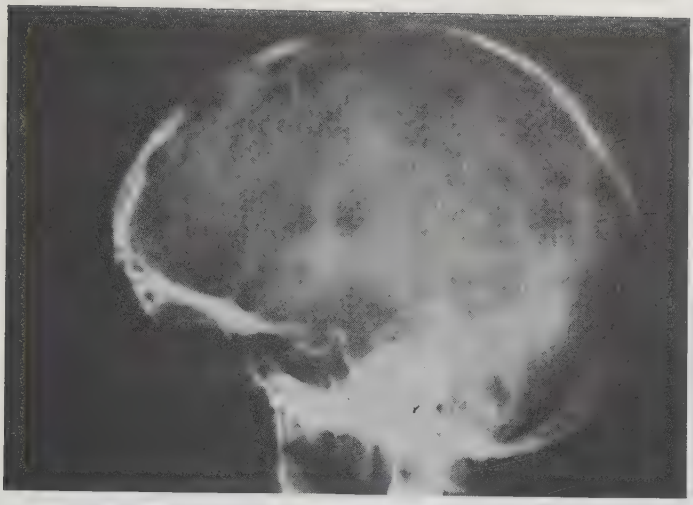


PHOTO Nº 2

PHOTO Nº 3

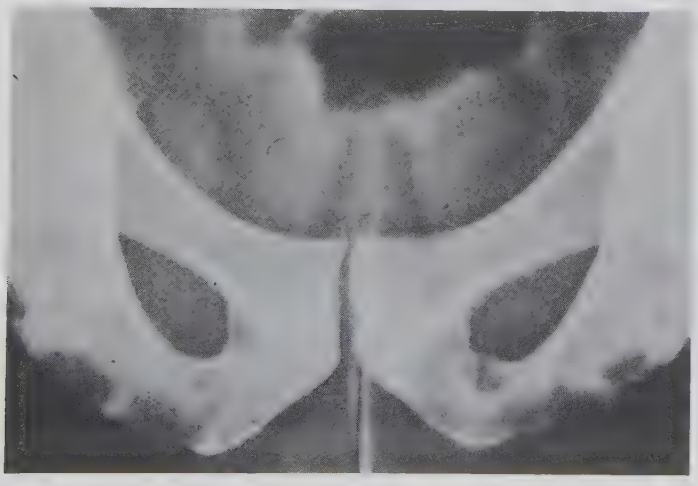


PHOTO Nº 4

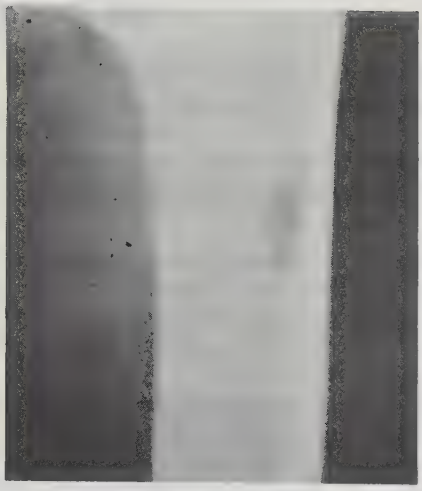


PHOTO Nº 5

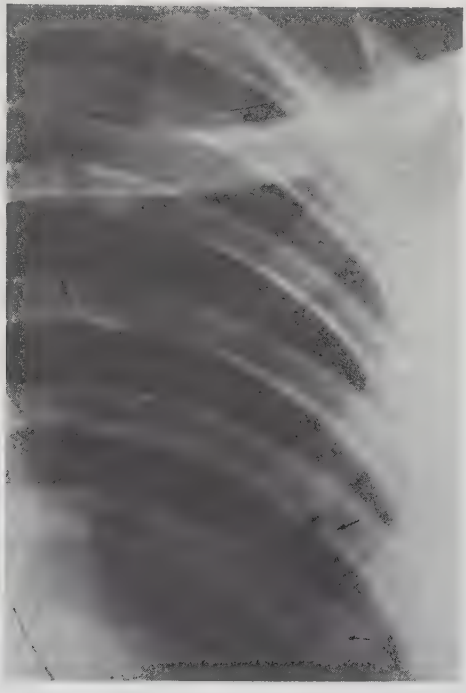


PHOTO Nº 6

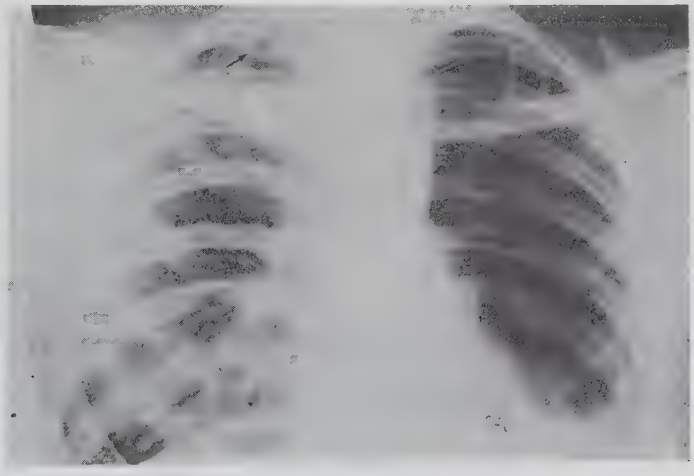


PHOTO Nº 7

3) au niveau des côtes.

Les altérations affectent nettement un caractère kystique soufflant certaines portions des côtes, sans rompre leur corticale : une grosse géode est notée dans l'extrémité antérieure de la première côte gauche.
D'autres formations sont observées à la partie moyenne de la 4e côte gauche, de la 7e et de la 8e côte gauche,et,à droite une zone kystique près du col de la troisième côte (Photos n° 6 et 7)

Le bord inférieur de la 4e côte droite,dans sa partie postérieure,est nettement aminci avec une corticale réduite à l'épaisseur d'une pellicule.
L'enquête radiologique chez les parents et le frère du malade, effectuée au niveau du bassin et du crâne, s'avère négative.

Quelques examens biologiques ont déjà été pratiqués à la date du 2/4/1968 (Tableau I)
A nouveau ils se revèleront normaux dans le service le 18 4.1968

Examens le :	2 - 4 - 1968		18 - 4 - 1968
N F S	Globules Rouges	4 240 000	4 000 000
	Globules Blancs	5 600	5 000
	Hémoglobine	14,9 g	
	Polynucléaires neutrophiles	57 %	57 %
	Polynucléaires éosinophiles	10 %	7 %
	Lymphocytes	31 %	36 %
	Monocytes	2 %	
VS	3 mm à la 1ère heure		2 mm à la 1ère heure
Protides totaux	84 g		74 g
Electrophorèse des protides	Albumine	55 %	
	Globulines $\alpha 1$	7,6 %	
	$\alpha 2$	8,3 %	
	β	13 %	
	γ	20,5 %	
Urée sanguine			0 g 36
Glycémie			1 g 16
Cholestérol total			1 g 80
Lipides totaux			5 g 7
Protéinurie	Absence		Absence

Tableau N° I : Résultats des examens biologiques

- *Un myélogramme sternal* pratiqué le 24.4.1968 est normal. Les diverses lignées sont bien représentées. Il n'y a pas d'atypie cellulaire.

- *Le bilan phosphocalcique* donne les résultats suivants :

Calcémie	102 mg	90 mg
Phosphorémie	40 mg	28 mg
Phosphatoses alcalines	6 unités K.	
Phosphatoses acides	2 unités K.	
Calciurie des 24 heures	174 mg	

Tableau n° II : Bilan Phospho-calcique

- *Une biopsie costale* est réalisée le 25.4.1968 par Monsieur le Professeur COURAUD, l'arc moyen de la 9e côte gauche est enlevé. Il est noté l'existence d'une lacune osseuse au centre du segment osseux.

Les suites de la biopsie se compliqueront de l'apparition d'une réaction pleurale passagère de modeste importance (150 ml)

L'examen cytologique du culot du liquide pleural ne révèle qu'une réaction cellulaire modérée faite de cellules mésothéliales,de nombreuses hématies, de quelques polynucléaires ou matériel éosinophile.
On ne note pas de cellules anormales.
Cet épanchement se tarit en quelques jours sans incident.

L'analyse histologique du fragment osseux est confiée au Docteur CARLES :

" De très nombreuses coupes sont pratiquées. La côte présente une corticale épaissie et très dense. La région centrale est formée par un tissu aréolaire où les travées osseuses sont grêles, irrégulièrement anastomosées ; séparées par de larges espaces médullaires occupés par une moëlle hématogène ".

Il n'a pas été vu des territoires lymphangiomateux. Malgré notre déception, il n'a pas été pratiqué de nouvelle biopsie costale.

EN RESUME :

A l'âge de 16 ans, puis à 19 ans, un homme jeune subit l'exérèse d'une formation lymphangiomateuse sus-claviculaire droite.

A 23 ans, sont découvertes de façon fortuite des altérations osseuses parsemant les os de la voûte cranienne, du bassin, les extrémités supérieures des fémurs, les côtes.

Atteinte géodique, contours mal dessinés, respect de la corticale, aspect parfois kystique caractérisent ces anomalies multiples.

Derrière l'extrémité externe de la clavicule droite est perçue une masse ovoïde indolente molle ni expansive, ni soufflante.

L'enquête humorale et hématologique s'avère normale ainsi que le métabolisme phosphocalcique.

La biopsie costale n'apporte pas la confirmation histologique d'un processus lymphangiomateux identique à celui des formations sus-claviculaires.

Elle a porté, semble-t-il, sur un segment indemne. Il n'a pas été pratiqué de nouvelle biopsie.

EN 1973, cinq ans après la découverte de cette ostéopathie géodique, le malade n'a pas été revu dans le service, mais nous avons appris par son médecin traitant qu'il était en parfaite santé et ne présentait aucun trouble fonctionnel

♦ ♦
♦

II — REVUE DE LA LITTERATURE.

Soixante cinq observations de la littérature concernant des malades atteints d'une ostéopathie géodique diffuse s'ajoutent à celle de Monsieur Michel B..... Elles ont été publiées sous des titres variés signifiant toujours qu'une angiomatose lymphatique ou sanguine en était responsable.

Sans prétendre être exhaustif, nous pensons qu'elles représentent la grande majorité des publications mondiales.
Nous rassemblerons à la fin de ce chapitre, les caractéristiques essentielles de ces 66 observations qui seront numérotées de 1 à 66 dans 9 tableaux récapitulatifs (Tableaux VII à XV).

Notre étude nous a permis de distinguer dans cette forme trois aspects dont les éléments cliniques et évolutifs varient assez pour justifier une description séparée.

Nous envisagerons donc tour à tour les signes révélateurs - cliniques et évolutifs, radiologiques et histologiques :

A — Des formes osseuses pures d'angiomatose squelettique.

B — Des formes osseuses avec atteinte cutanée et sous-cutanée.

C — Des formes osseuses avec atteinte viscérale

dans leur expression radiologique multigéodique et kystique diffuse.

☆ ☆ ☆

A — FORME OSSEUSE PURE

Elles représentent 34 de nos 66 observations. L'âge des premières manifestations est compris entre 0 et 55 ans. 21 malades voient leur diagnostic établi dans les 2 premières décennies.

I — LES CIRCONSTANCES DE DECOUVERTE sont représentées par des signes osseux : fracture, douleur, tumeur (18 cas sur 34) ou par un examen radiologique fortuit (16 cas sur 34)

- **Les signes osseux révélateurs :** il peut s'agir de *fractures pathologiques (13 cas)* survenant chez des sujets vierges de tout antécédent pathologique (obs. n° 1 - 3 - 4 - 6 - 7 - 11 - 17 - 24 - 25 - 26 - 29 - 30 - 34). Elles se caractérisent par leur localisation fréquente aux fémurs et aux clavicules et consolident habituellement dans des délais normaux. Leur tendance récidivante est cependant assez remarquable.

- *Des douleurs osseuses* constituent le premier signe dans 4 cas (obs. n° 5 - 8 - 22 - 23)

  Souvent au voisinage d'une articulation et révélées par un léger traumatisme, elles sont peu intenses mais rebelles et motivent un examen radiographique qui permet de découvrir des lésions géodiques ou kystiques.

- *Une tuméfaction indolore* révélatrice d'un kyste angiomateux tibial est signalée dans une observation comme seule manifestation objective de la maladie (obs. n° 2)

- **Découverte fortuite :** l'ostéopathie géodique est dépistée 16 fois à l'occasion

- d'un examen radiographique systématique (obs. n° 33 - 27)

- d'une enquête radiologique familiale à la suite d'une fracture pathologique découverte chez deux d'entre eux (obs. n° 11 - 17) permettant de découvrir 10 autres membres atteints dans cette famille (obs. n° 10 - 12 - 13 - 14 - 15 - 16 - 18 - 19 - 20 - 21)

- d'un bilan osseux radiologique chez 3 personnes d'une même fratrie atteintes d'une lipodystrophie congénitale et d'acanthosis nigricans (obs. n° 25 - 26 - 27) dont 2 avaient présenté 1 fracture pathologique.

- d'un cliché thoracique pratiqué au cours d'un épisode broncho-pulmonaire fébrile et révélant des images lytiques costales (obs. n° 31 - 9) ou à l'occasion d'une défaillance cardiaque (obs. n° 28)

II — SEMEIOLOGIE CLINIQUE ET EVOLUTIVE

Les symptômes osseux révélateurs constituent souvent l'unique expression d'une forme clinique qui s'avère dans 47 % des cas asymptômatiques.
Ceci explique sans doute le petit nombre de malades suivis pendant une période allant de 1 à 20 ans à partir des premières manifestations cliniques (13 cas sur 34)

■ **Sur ces 13 malades :**

□ 8 ont présenté *une évolution lente* de leurs lésions osseuses confirmée par des examens radiographiques successifs et par l'existence de fractures multiples et récidivantes. Ainsi :

— BOST signale une aggravation progressive des lésions osseuses rachidiennes pendant 1 an aboutissant à de nombreux tassements vertébraux (obs. n° 31)

— Un des malades de BROWER suivi pendant 2 ans (obs. n° 34) présente des fractures pathologiques récidivantes de même que le malade de JACOBS et KIMMESTIEL (obs. n° 3) suivi pendant 7 ans et celui de PIERSON (obs. n° 1) qui, malgré une radiothérapie ne présente aucune stabilisation au bout de 5 ans.

— SPJUT et SIEMSEN signalent également des fractures recidivantes et ce dernier note qu'une stabilisation semble avoir été obtenue par une radiothérapie rachidienne (obs. n° 5 - 38).

— Quant au malade de SCHOPFNER (obs. n° 6) il subit en 7 ans, deux fractures pathologiques qui consolident dans des délais normaux et sans aucune symptomatologie fonctionnelle entre ces 2 épisodes.

— Enfin, NILS et EIE (obs. n° 2) publient l'histoire d'un homme dont une tumeur tibiale indolore s'est développée lentement pendant 20 ans avant qu'une biopsie exérèse et un bilan osseux squelettique n'en détermine l'étiologie.

□ 4 patients n'ont manifesté *aucune tendance évolutive dans* des délais

— de 13 ans pour un des malades de BROWER (obs. n° 33)
— de 5 à 6 ans pour 2 malades de BRUNZELL (obs. n° 25 - 27)
— de 18 mois pour celui de ROSENQUIST découvert à l'occasion d'une fracture pathologique (obs. n° 29)

III — SIGNES RADIOLOGIQUES

L'étude des descriptions détaillées de chacun des auteurs nous a permis de conclure que l'image radiologique de base est dans cette forme clinique *une géode arrondie ou polycyclique,* de volume inégal tantôt très petite, tantôt assez volumineuse, de clarté homogène, à contours plus ou moins nets, mais généralement bien limitée par un liseré condensé. Parfois kystique, soufflant l'os et amincissant la corticale sans jamais la rompre, elle n'induit aucune réaction périostée de voisinage.

De siège assez fréquemment métaphysaire ou épiphysaire quand elles intéressent les os longs, ces géodes peuvent être disséminées à l'ensemble de la diaphyse. *Elles sont dispersées en fait sur tous les os du squelette avec une prédominance de l'atteinte des os longs et* en particulier de l'humérus et du fémur.

Nous avons noté, par ordre de fréquence décroissante, les localisations suivantes :

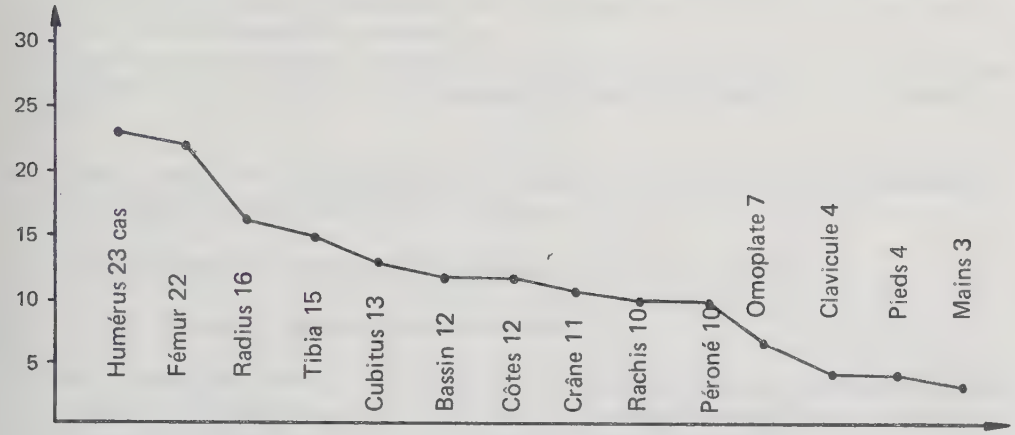


Tableau n° III : Localisation des lésions de la forme osseuse pure.

Cette description qui correspond à la grande majorité des observations (29 cas sur 34) peut présenter quelques variantes.

Ainsi 5 auteurs (obs. n° 29 - 30 - 6 - 5 - 28) signalent l'existence de lacunes inégales, sans expansion ni sclérose (obs. n° 29 - 30 - 5) et bordées par un liseré condensé dans 2 cas (obs. n° 6 - 28)

HAAS enfin note quelques images de calcifications intra-osseuses métaphysaires évoquant un infarctus osseux.

IV — SIGNES HISTOLOGIQUES

La confirmation du diagnostic a été obtenue grâce à une biopsie osseuse dans 33 cas et au moyen d'une vérification nécropsique dans 1 cas.
Lorsqu'une biopsie a été réalisée, elle l'a été le plus souvent au niveau d'une côte, du tibia ou de la crête iliaque.
Dans quelques cas c'est au niveau du fémur, du cubitus, d'une épineuse, d'un doigt que le prélèvement a été fait.
Les compte-rendus histologiques sont univoques.

■ Macroscopiquement

L'os apparait normal ou légèrement soufflé par une formation kystique au niveau de laquelle la corticale parait mince parfois bleuâtre.
Dans quelques cas, à l'incision du périoste s'écoule un liquide clair ou opalescent chyliforme.
L'intérieur des cavités kystiques est lisse.

■ **Microscopiquement**

Il existe au sein de la moëlle osseuse des cavités vasculaires assez larges bordées par un endothélium aplati, séparées les unes des autres par un tissu conjonctif lâche et très vascularisé.
Le contenu de ces espaces est variable (liquide clair, séreux, rosé ou globules rouges) il sert à établir leur nature lymphatique ou vasculaire.
Ces espaces vasculaires de type angiomateux longent les travées osseuses au niveau desquelles on ne note aucune modification de la structure lamellaire ni de résorption ostéoclastique exagérée.

- 18 fois (y compris les 12 cas familiaux de HAAS) les auteurs parlent de *lymphangiome* ou de *lymphangiectasies intra osseuses* disséminées

- 8 fois *d'hémangiomes osseux* dont ils précisent le type caverneux bénin

- 1 fois SPJUT décrit 1 *hémolymphangiome* (obs. n° 7)

- 7 fois l'histologiste conclut à un *angiome* sans préciser sa nature lymphatique ou vasculaire sanguine mais BRUNZELL (obs. n° 25 - 26 - 27) note que les espaces sont à contenu clair, séreux et GRAMIAK (obs. n° 4) qu'ils sont à contenu hémorragique.

EN RESUME :

La forme osseuse pure de l'angiomatose kystique diffuse qui représente 50 % environ des observations est définie par une image radiologique et une histologie univoque.

Très souvent asymptomatique et de découverte fortuite, son évolution est bénigne et prend dans certains cas un aspect lentement évolutif et extensif conditionnant la survenue de manifestations fracturaires entravant temporairement l'activité du sujet.

En dehors d'un décès non imputable à l'angiomatose (vérification nécropsique obs. n° 28), nous n'avons noté aucune issue fatale dans cette série de 34 cas.

☆ ☆ ☆

B – FORME OSSEUSE AVEC ATTEINTE CUTANEE OU SOUS CUTANEE

Nous avons isolé 14 observations dans ce groupe dont notre cas fait partie, toutes concernant des sujets agés de 0 à 21 ans, 11 ont moins de 16 ans, 3 ont entre 15 et 21 ans lors des premières manifestations de la maladie qui ne coïncident pas le plus souvent avec la découverte des géodes osseuses.

I – PREMIERES MANIFESTATIONS DE LA MALADIE.

- Il s'agit 12 fois de *signes cutanés ou sous cutanés,* les signes osseux n'étant découverts que secondairement.

  - 8 fois il s'agit d'un lymphangiome cervical, axillaire ou inguinal (obs. n° 35 - 36 - 38 - 39 - 40 - 41 - 45 - 48)

  - 4 fois il s'agit d'un lymphoedème (obs. n° 43 - 44 - 46 - 47)

- dans 2 cas, ce sont des *signes osseux* qui s'avèrent révélateurs.

  – genu valgum et coxa valga progressifs motivant un bilan radiographique qui met en évidence les lésions ostéolytiques (obs. n° 37)

  – fracture pathologique du fémur (obs. n° 42)

II – SEMEIOLOGIE CLINIQUE ET EVOLUTIVE.

Elle est dominée ici par les signes cutanés ou sous-cutanés.

- **L'atteinte de la peau,** quand elle existe, se manifeste par une pigmentation et une infiltration dermique au niveau de laquelle une biopsie peut mettre en évidence des lymphatiques dilatés.
  Elle accompagne le plus souvent un lymphoedème,quelquefois elle siège plus à distance de la formation lymphangiomateuse des parties molles (obs. n° 35)

- **L'atteinte des tissus mous** réalise soit une *formation tumorale* de volume variable dont le siège intéresse :

  - 4 fois la région cervicale (en particulier le creux sus-claviculaire)

  - 2 fois la région axillaire

  - 3 fois la région inguinale

  soit un *lymphoedème,* avec épaississement de tout un membre et parfois des organes

génitaux du même côté, et dans 2 cas, un allongement osseux qui crée une inégalité de longueur au niveau des membres inférieurs (obs. n° 43 - 46)
3 de ces lymphoedèmes existent dès la naissance (obs. n° 43 46 - 47) dont 2 posent le problème d'une association morbide : KLIPPEL-TRENAUNAY et angiomatose kystique (obs. n° 43 - 46).
2 autres surviennent un an et deux ans après la découverte des premiers signes osseux (obs. n° 42 - 44).

■ **Evolution :**

13 malades sont suivis à partir des premières manifestations cliniques pendant des intervalles de temps variant de 2 à 32 ans.

Cette surveillance médicale est justifiée :

□ *4 fois sur 13 par des phénomènes inflammatoires ou douloureux au niveau des formations sous-cutanées angiomateuses.*

— Il en est ainsi pour le malade de HARRIS et PRANDONI qui, à l'occasion d'une vaccination antidiphtérique subit une augmentation de volume d'un lymphangiome axillaire gauche (obs. n° 35)

— Nous avons noté le même phénomène dans notre observation (obs. n° 48)

— Douleur aigüe et gonflement fébrile de la cuisse droite conduisent au diagnostic erroné d'ostéomyélite pour le malade de NIXON dont le lymphoedème ne fut reconnu que plus tard (obs. n° 44)

— Poussées inflammatoires et douloureuses au niveau d'un lymphoedème congénital émaillent toute l'enfance d'une fillette dont l'observation est rapportée par STEINER (obs. n° 43)

□ *Dans 3 cas, c'est la récidive d'une formation lymphangiomateuse,* après biopsie exérèse, qui motive un bilan plus complet comportant des examens radiographiques qui révèlent l'ostéopathie géodique (obs. n° 36 - 41 - 38)

□ Ailleurs, ce sont des *signes osseux qui viennent compliquer l'évolution d'un lymphangiome ou d'un lymphoedème connu.*

— Boiterie douloureuse, un an après la découverte d'un hygroma kystique inguinal en rapport avec d'importantes lésions kystiques pelvi-fémorales (obs. n° 45)

— Inégalité de longueur des membres inférieurs (obs. n° 46)

— Fracture pathologique costale deux ans après une poussée inflammatoire au niveau d'un lymphangiome axillaire (obs. n° 35)

— Fracture pathologique du fémur chez le malade de HAYES dont l'ostéopathie a été découverte devant l'installation progressive d'un genu valgum et d'une coxa valga secondaire à d'importantes lésions fémorales (obs. n° 37)

— Boiterie et parésie attribuées à des tassements vertébraux chez un homme de 32 ans dont les antécédents sont marqués par de nombreuses récidives d'un lymphangiome inguinal (obs. n° 38)

- 4 auteurs signalent *une évolution très lente et progressive des lésions osseuses* grâce à des clichés successifs pris sur 7 malades suivis de 18 mois à 6 ans après la mise en évidence de l'ostéopathie (obs. n° 35 - 37 - 42 - 47)

III – SIGNES RADIOLOGIQUES

- Comme dans la forme précédente, : *défect arrondi de taille variable, soufflant l'os parfois et bordé de façon inconstante d'un liseré sclérotique* constitue l'image radiologique de base.

- 6 auteurs décrivent de telles lésions, de siège multifocal, sans densification périfocale dans 4 cas.

- 8 auteurs signalent simplement des géodes disséminées sans mentionner d'expansion kystique.

- 6 d'entre eux ne précisent pas s'il existe des limites densifiées, alors que NIXON (obs. n° 44) et SPJUT (obs. n° 38) notent la présence de lacunes bordées d'un mince liseré de condensation osseuse.

- *Les lésions se distribuent à l'ensemble du squelette* dans l'ordre de fréquence décroissante suivant :

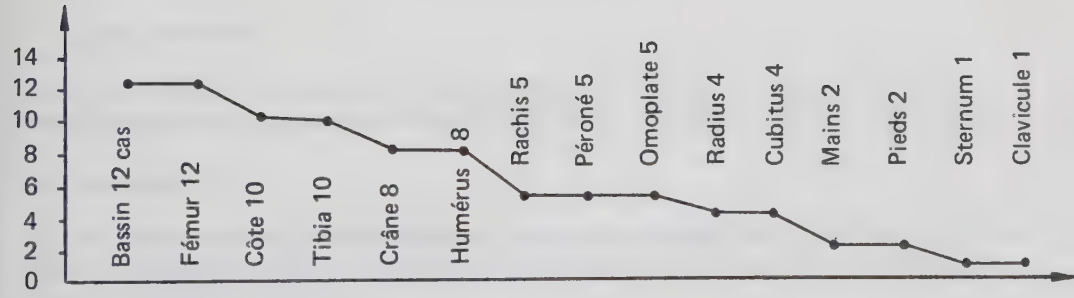


Tableau n° iV : Localisation des lésions de la forme cutanée.

L'atteinte de la ceinture pelvienne est ici presque constante (12 cas sur 14). Les côtes sont intéressées par le processus géodique deux fois plus souvent que dans la forme osseuse pure (10 cas sur 14 contre 12 cas sur 34). L'atteinte des os longs y est moins prédominante.

Dans ce groupe, *6 lymphographies sont réalisées ;* quatre d'entre elles apportent la preuve de la nature lymphangiomateuse des géodes osseuses (obs. n° 42 - 44 - 46 - 47)

Un cliché pris 24 ou 48 heures après l'injection du produit iodé met en évidence une *opacification des lacunes intra-osseuses.*

Nous détaillerons les résultats de chacun des examens lymphographiques au chapitre IV.

Les deux lymphographies négatives ont été motivées par des lymphangiomes inguinaux, alors que les 4 lymphographies utilisables pour le diagnostic de l'ostéopathie géodique, l'ont été pas des lymphoedèmes. Elles montrent tout l'intérêt de cet examen dans cette éventualité.

IV – SIGNES HISTOLOGIQUES.

La même image est retrouvée à l'examen microscopique des prélèvements sous-cutanés et osseux.

Cavités kystiques à bordure endothéliale remplies de sang ou de lymphe résument les descriptions de la plupart des auteurs.

– 8 biopsies exérèsesde formations tumorales des parties molles conduisent au diagnostic de *lymphangiome kystique.*

– 10 biopsies osseuses sont réalisées au niveau des côtes,de la crête iliaque, du tibia, du péroné ou du fémur.

- **Macroscopiquement**

  Sous une corticale mince parfois translucide,des cavités kystiques à contenu clair sont retrouvées dans 5 cas,et notamment par SECKLER (obs. n° 39) et HARRIS (obs. n° 35)

- **Microscopiquement**

  Ces cavités sont bordées d'un endothélium aplati et siègent au sein de la moëlle osseuse 8 fois. Des lymphatiques dilatés sont signalés au niveau du périoste ainsi que dans la corticale au niveau des canaux de Havers.

  Dans un cas SECKLER signale la même image sans conclure à sa nature lymphangiomateuse (obs. n° 39)

  Dans un cas, SPJUT parle d'hémangiome caverneux (obs. n° 38)

  Enfin, STEINER, KITTREDGE, NIXON et nous-mêmes n'avons obtenu aucune preuve histologique de la lymphangiomatose osseuse (obs. n° 40 - 43 - 44 - 48) mais la similitude des observations avec celles de la littérature, l'existence d'un lymphangiome sous-cutané ou d'une lymphographie positive sont suffisamment évocateurs pour nous autoriser à porter

un diagnostic qui ne s'appuie pas sur un résultat anatomo pathologique.

EN CONCLUSION :

Le deuxième aspect clinique de la forme multigéodique diffuse, associant aux lésions osseuses des modifications cutanées ou sous cutanées, partage avec la forme osseuse pure la même séméiologie radiologique et histologique.

Moins souvent asymptomatique en raison même des localisations superficielles angiomateuses qui peuvent présenter, comme les lésions osseuses, un caractère extensif ou récidivant, cette forme bénéficie d'un pronostic aussi bénin qui ne justifie aucune thérapeutique spécifique en dehors du traitement symptomatique des complications inflammatoires sous-cutanées ou des complications fracturaires.

☆ ☆ ☆

C — FORME OSSEUSE AVEC PARTICIPATION VISCERALE ANGIOMATEUSE

Ce troisième groupe comprend 18 malades âgés de 0 à 77 ans. 11 ont moins de 10 ans, 4 sont âgés de 52 à 77 ans.

I — LES CIRCONSTANCES DE DECOUVERTE

associent des signes osseux
des signes cutanés
des signes viscéraux

■ **Les signes osseux.**

□ pour deux malades il s'agit d'une *fracture pathologique* (obs. n° 52 · 65)

□ 6 autres présentent des *douleurs* en rapport avec leurs lésions osseuses.

Douleurs auxquelles s'associent limitation des mouvements et fièvre (obs. n° 51)

Tuméfaction du coude (obs. n° 66)

Tuméfaction des gencives (obs. n° 55)

Altération de l'état général (obs. n° 57 - 58)

- *une tumeur* osseuse révélatrice est signalée par PARSONS(obs. n° 50). Il s'agit d'un gonflement sternal indolore.

■ **Les signes cutanés**

- 3 malades constatent le développement d'une masse des parties molles comme première manifestation pathologique ; cette tuméfaction s'avère d'origine lymphangiomateuse (obs. n° 56 - 62 - 53)

■ **Les signes viscéraux**

6 fois les symptômes révélateurs sont des signes médiastinaux ou respiratoires.

- *découverts fortuitement,* une fois, par un examen radiographique systématique. C'est le cas d'une jeune fille, publié par GOLDSTEIN, dont la cardiomégalie n'a donné lieu à aucune symptômatologie fonctionnelle (obs. n° 63)

- deux fois, *des troubles respiratoires* conduisent à réaliser un cliché thoracique.

Ainsi le malade de GUTTIEREZ (obs. n° 60) dont la cardiomégalie est découverte devant des signes de bronchite, et celui de STEINER (obs. n° 64) dont l'élargissement médiastinal est mis en évidence alors qu'une péricardite était suspectée cliniquement.

- les 3 autres malades présentent les signes d'un *épanchement pleural chyleux* (obs. n° 59 - 61) ou hémorragique (obs. n° 54)

II — LES SIGNES CLINIQUES ET EVOLUTIFS

■ **Ils sont protéiformes,** essentiellement liés aux manifestations viscérales associées, en particulier pleuro-pulmonaires, qui donnent lieu à des épanchements récidivants intarissables.

Les autres localisations ne donnent qu'exceptionnellement de symptômatologie fonctionnelle.

Les viscères atteints dans ces 18 observations sont par ordre de fréquence décroissante : la plèvre (9 cas), la rate (6 cas), le médiastin (5 cas dont 2 localisations thymiques), le poumon (3 cas), le péricarde (3 cas), le foie (2 cas), le rétro péritoine (2 cas), le péritoine (1 cas), l'intestin (1 cas), le rein (1 cas)

■ **Evolution**

16 malades sur 18 sont suivis de 1 mois à 12 ans et subissent une évolution émaillée de complications cutanées - osseuses ou pulmonaires.

□ *Dans 4 cas, une évolution osseuse rapide* entraine une impotence fonctionnelle importante en grande partie liée à des fractures pathologiques réitérées :

— Le malade de SCHUMANN (obs. n° 56) ne peut se déplacer qu'avec un appareil orthopédique.

— Celui de COHEN et CRAIG (obs. n° 51) présente une quadriparésie liée à d'importantes lésions cervicales osseuses.

— DESPROGES-GOTTERON publie l'histoire d'une femme âgée dont l'évolution progressive et extensive aboutit à un état grabataire (obs. n° 66)

— Quant au malade de GUTTIEREZ (obs. n° 61) il est condamné à la chaise roulante.

□ *Un cas évolue cliniquement comme une forme osseuse bénigne* avec quelques fractures pathologiques consolidant bien sans autre complication (obs. n° 52)

□ Chez 6 malades on note *une altération progressive et rapide de l'état général avec :*

de fréquentes poussées fébriles (obs. n° 65)
de multiples hématomes avec anémie (obs. n° 55)
des douleurs diffuses et une altération de l'état général (obs. 57 - 58)
des douleurs et un amaigrissement important (obs. n° 49)
des troubles respiratoires , de multiples ecchymoses, un état cachectique (obs. n° 50)

□ 9 auteurs publient *des épanchements pleuraux intarissables.*.

— 7 chylothorax dont un associé à une ascite chyleuse (obs. n° 61) et un autre à un chylopéricarde (obs. n° 64)

— 1 épanchement hémorragique.

— 1 épanchement séreux fébrile.

Sur ces 9 cas, un seul,publié par TUCKER,semble être stabilisé après une thoracotomie qui laisse à titre de séquelles une insuffisance respiratoire fonctionnelle modérée (obs. n° 59)

Sur les 16 malades suivis de ce groupe, *10 vont décéder,* dans des délais de 7 à 20 mois après les premiers symptômes, dans 6 cas, au bout de plusieurs années d'évolution (de 3 à 12 ans) dans 4 cas.

L'angiomatose viscérale en est rendue responsable de façon certaine dans 8 cas, et très probable dans les 2 autres.
Parmi les survivants, le délai maximum de surveillance est de 4 ans.

6 malades sur les 9 qui ont présenté un épanchement thoracique sont morts.

III – LES SIGNES RADIOLOGIQUES

– 3 auteurs décrivent des *modifications kystiques* analogues aux formes précédentes (obs. n° 51 - 52 - 65). Ils signalent de plus l'existence d'une sclérose périfocale.

– 8 autres décrivent *des lésions ostéolytiques* disséminées arrondies ou polycycliques, parfois très irrégulières, cernées dans 2 cas par un liseré condensé (obs. n° 59 - 61), avec rupture de la corticale dans 1 cas (obs. n° 66)

– SCHUMANN décrit *des images de transformation fibreuse* de la structure osseuse avec un aspect parfois kystique (obs. n° 56)

– de SEZE, des altérations étendues de l'aile iliaque et du sacrum avec une trame osseuse désorganisée réalisant un *aspect réticulé et trabéculé en "nid d'abeille"* (obs. n° 62)

– dans 4 cas enfin, l'image radiologique réalise une *alternance de zones condensées et lytiques* (obs. n° 57 - 58 - 49 - 53)

KAGAN ajoute qu'au mélange de lyse et de sclérose s'associent, au niveau des côtes, des lésions kystiques avec des limites condensées (obs. n° 53)

■ Ces lésions *moins uniformes* que dans les 2 formes précédentes sont aussi plus *disséminées* dans tout le squelette (Cf. tableau n° V)

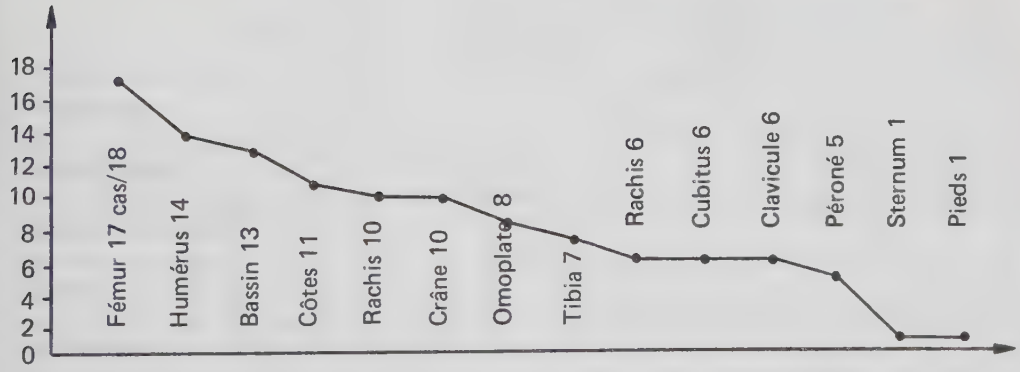
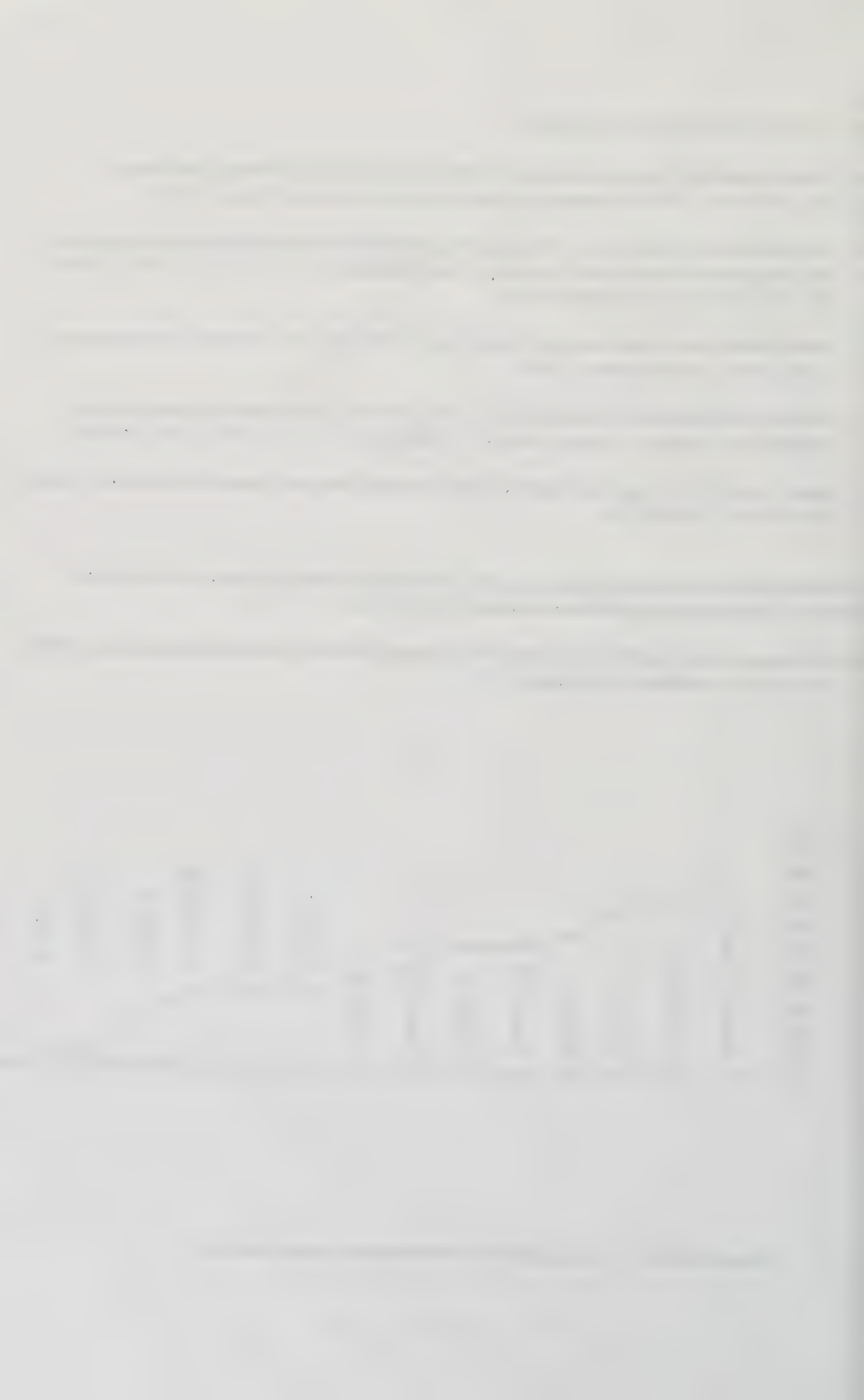


TABLEAU N° V : Localisation des lésions de la forme viscérale.



Elles réalisent un compromis entre la forme osseuse pure dominée,comme ici,par l'atteinte du fémur et de l'humérus,et la forme avec atteinte cutanée ou sous-cutanée où les ceintures, notamment le bassin (ceinture pelvienne) et les côtes (ceinture scapulo thoracique) sont plus largement touchées.

Une lymphographie réalisée par TUCKER (59) devant un chylothorax bilatéral très abondant montre un remplissage partiel du canal thoracique,des lymphatiques dilatées et désorganisées du côté gauche du thorax.

IV – SIGNES HISTOLOGIQUES

Les résultats des différents examens anatomo-pathologiques sont concordants tant au niveau du tissu osseux que du tissu cutané, sous-cutané et des viscères.

Tous mettent en évidence *un processus angiomateux* qui présente ici les mêmes caractéristiques que dans les formes précédemment décrites avec peut être certains stigmates d'une évolutivité plus grande. C'est ainsi qu'apparaissent dans les descriptions,des lésions un peu différentes :

- tissu fibreux et inflammatoire
- mélange des types capillaires et caverneux
- aspect suspect de malignité avec anomalie des cellules endothéliales bordantes (obs. n° 57 - 58 - 66)

Nous avons rassemblé dans le tableau n° VI, les conclusions des histologistes sur des prélèvements obtenus par biopsie ou au cours de nécropsie.

	Os	Peau	Rate	Médiastin	Thymus	Péricarde	Foie	Péritoine et rétro péritoine	Poumons	Intestin	Rein	Plèvre
Hémangiome	6	2	4	1	1	1	1	1	4	1	1	1
Lymphangiome	6	3	2	2	1	2		1				7
Hémo-lymphangiome	1	1										
Angiome								1				1
Angiosarcome	2						1					

Tableau n° VI : Signes histologiques (os - peau - viscères)

En dehors des localisations pleurales qui, identifiées par la nature de l'épanchement thoracique, sont plutôt de type lymphangiomateux (7 chylothorax contre un hémothorax qui devient chyleux), l'atteinte des autres viscères est essentiellement hémangiomateuse.

2 résultats posent le problème d'une éventuelle transformation sarcomateuse (obs. n° 58 - 66)

Des images de lymphangiectasies intra-osseuses sont signalées par COHEN et GOLDSTEIN et soulèvent comme les épanchements chyleux la question de leur nature secondaire ou primitive (obs. n° 51 - 63)

AU TOTAL

La participation viscérale des angiomatoses kystiques osseuses réalise le versant malin d'un groupe allant de formes purement radiologiquesasymptômatiquesà des formes malignes cliniquement dont certaines sont suspectes au point de vue histologique.

Beaucoup plus souvent révélées par des douleurs et des signes respiratoires, elles manifestent un caractère évolutif extensif et invalidant et ne bénéficient, elles non plus, d'aucune thérapeutique efficace.

♦ ♦
♦

N° d'observation	Auteurs avec année de publication	Age des 1°signes	Sexe	Fractures pathologiques	Douleurs	Tumeur	a Σ	Biopsie	Histologie osseuse	Divers
1	Pierson (1941)	16	♂	+				+	Hémangiome caverneux	
2	Nils Eie (1948)	49	♂			+		+	Hémangiome caverneux	
3	Jacobs - Kimmestiel (1953)	3	♂	+				+	Angiome costal	
4	Gramiak (1957)	15	♂	+				+	Angiome costal	
5	Siemsen (1950)	27	♀	+	+			+	Hémangiome	
6	Shopfner (1961)	4	♂	+				+	Lymphangiome	
7	Spjut (1962)	27	♂♀	+				+	Hémolymphangiome	
8	Poli (1962)	35	♂		+				Hémangiome caverneux	
9	Moseley (1964)	14	♂				+	+	Hémangiome	
10	Haas Cas 1 (1966)	55	♀				+	+	Lymphangiomatose	Observation familiale
11	— Cas 2	26	♂	+				+	— —	— —
12	— Cas 3	41	♀				+	+	— —	— —
13	— Cas 4	29	♂				+	+	— —	— —
14	— Cas 5	28	♀				+	+	— —	— —
15	— Cas 6	13	♂				+	+	— —	— —
16	— Cas 7	11	♀				+	+	— —	— —
17	— Cas 8	8	♂	+				+	— —	— —
18	— Cas 9	7	♂				+	+	— —	— —
19	— Cas 10	2	♀				+	+	— —	— —
20	— Cas 11	6	♀				+	+	— —	— —
21	— Cas 12	8	♂				+	+	— —	— —
22	Nakamura Cas 1 (1966)	41	♀		+			+	Lymphangiomatose	
23	— Cas 2 -	24	♂		+			+	Lymphangiomatose	
24	— Cas 3 -	24	♂	+				+	Lymphangiomatose	
25	Brunzell Cas 1 (1968)	17	♀	+				+	Kyste à bordure endothéliale	Lipodystrophie congénitale
26	— Cas 2 -	20	♂	+				+	— —	— —
27	— Cas 3 -	15	♂					+	— —	— —
28	Guttierez Cas 1 (1968)	47	♂					Nécro	Hémangiome	Insuffisance cardiaque terminale
29	Rosenquist (1968)	3 mois	♂					+	Lymphangiome	
30	Sacrez (1969)	3	♀	+				+	Lymphangiectasie	
31	Bost (1972)	12	♀	+				+	Hémangiome	
32	Boyle Cas 2 (1972)	13	♂					+	Hémangiome	Cyphose dorsale révélatrice
33	Brower Cas 1 (1973)	12	♀				+	+	Angiomatose	
34	— Cas 2 (1973)	9	♂	+				+	Angiomatose	

TABLEAU N° VII : Forme multigéodique diffuse (forme osseuse pure)
GENERALITES

N° d'observation	Auteurs	Manifestations cliniques	Evolution	Durée d'observat.	Décès
1	Pierson	Gonflement douleur clavicule ⇐ fracture patho.	Nombreuses fractures - Thérapie inefficace	5 ans	
2	Nils - Eie	Tumeur tibiale douloureuse	Evolution lente de la tumeur pendant 2 ans	pas revu après excision	
3	Jacobs-Kimmestiel	Fracture pathologique	Fractures récidiventes	7 ans	
4	Gramiak	Fracture fémur G.	Hémarthrose spontanée fémur Droit - 3 mois après	1 an	
5	Steiner	Douleurs dorsales ⇐ tassements vertébraux	Fractures récidiventes. Bon résultat thérapeutique	7 ans	
6	Shopfner	Fracture pathologique de la jambe	Fracture de la clavicule 7 ans après	?	
7	Spjut	Fracture pathologique	Aggravation des lésions osseuses. Fractures récidiventes	12 ans	
8	Poli	Dorsalgies et douleurs de la cuisse	?	?	
9	Moseley	Rx pulmonaire ⇐ pneumopathie	Non suivi	——	
10	Haas	Asymptomatique - Bilan osseux	Pas de manifestation clinique	?	
11	—.	Fractures pathologiques	en dehors de 2 fractures pathologiques	?	
12	—	Bilan osseux radiologique	dans une famille comprenant : mère - fils -	?	
13	—	— —	neveux - cousins et petits neveux.	?	
14	—	— —	—	?	
15	—	— —	—	?	
16	—	— —	—	?	
17	—	Fracture pathologique	—	?	
18	—	Bilan osseux radiologique	—	?	
19	—	— —	—	?	
20	—	— —	—	?	
21	—	— —	—	?	
22	Nakamura	Douleurs - raideur - gonflement du genou	?	?	
23	—	Douleur de la cheville ⇒ Rx	?	?	
24	—	Fracture pathologique col fémoral droit	?	?	
25	Brunzell	Fracture humérus et avant-bras droit	Lypodystrophie congénitale-acanthosis nigricans	6 ans	
26	—	Fracture humérus ⇐ découverte kyste os	" " " "	?	
27	—	Radio squelettique systématique	" " " "	5 ans	
28	Guttierez	Défaillance cardiaque ⇒ Rx	Kystes sans rapport avec la cardiopathie	9 jours	+
29	Rosenquist	Douleurs membre inférieur G ⇐ fract. path. fémur	Augmentation de la taille des lésions osseuses	18 mois	
30	Sacrez	Fracture pathologique du fémur gauche	?	?	
31	Bost	Radio pulmonaire pour pneumopathie	Aggravation progressive des lésions osseuses vertébrales	1 an	
32	Boyle Cas 2	Cyphose dorsale → Radio	Installation de la cyphose en 3 ans	?	
33	Brower	Radio pulmonaire systématique	Asymptomatique	13 ans	
34	—	Fracture pathologique épaule droite	Fractures récidiventes	2 ans	

TABLEAU N° VIII : Forme multigéodique diffuse (forme osseuse pure)
Séméiologie révélatrice et évolution

N° d'observation	Auteurs	Crâne	Rachis	Côtes	Sternum	Bassin	Fémur	Tibia	Péroné	Pieds	Clavicule	Omoplate	Humérus	Radius	Cubitus	Mains	Signes Radiologiques
1	Pierson	+	+	+		+	+				+	+	+	+			Géodes + Kystes + sclérose périfocale + trame irrégulière
2	Nils - Eie							+						+	+	+	Géodes + Kystes
3	Jacobs-Kimmestiel	+		+		+	+					+	+				Géodes + Kystes en "bulle de savon"
4	Gramiak	+	+			+	+					+	+				Géodes + Kystes
5	Siemsen	+	+	+		+											Géodes
6	Shopfner	+		+			+	+	+				+				Géodes + Sclérose périfocale
7	Spjut						+	+		+			+	+		+	Géodes + Kystes
8	Poli	+	+	+		+	+				+		+				Géodes + Kystes (côtes) - aspect strié des vertèbres
9	Moseley	+	+	+		+	+			+	+	+					Géodes + Kystes
10	Haas						+	+	+				+	+	+	+	Géodes + Kystes
11	–						+	+	+				+	+	+		–
12	–						+	+	+				+				–
13	–							+									–
14	–		+														–
15	–												+	+	+		–
16	–												+	+	+		–
17	–						+						+	+	+		–
18	–						+				+		+	+	+		–
19	–							+									–
20	–							+	+						+		–
21	–								+					+	+		–
22	Nakamura						+	+		+		+	+	+	+	+	Géodes + Kystes en "bulles de savon"
23	– –						+	+	+				+	+	+	+	– –
24	– –					+	+	+		+		+	+	+	+	+	– –
25	Brunzell												+	+	+	+	Géodes + Kystes
26	– –						+	+	+				+	+	+		Géodes + Kystes
27	– –						+	+	+				+	+	+		Géodes + Kystes
28	Guttierez	+		+		+	+						+				Géodes + Sclérose périfocale
29	Rosenquist						+	+	+				+	+			Géodes
30	Sacrez	+	+	+		+	+	+					+				Géodes
31	Bost		+	+													Géodes + Kystes + Sclérose périfocale
32	Boyle Cas 2	+	+	+		+	+					+	+	+			Géodes + Kystes + Sclérose périfocale
33	Brower	+	+	+		+	+					+	+				Géodes + Kystes
34	–			+		+	+						+	+			Géodes + Kystes

TABLEAU N° IX : Forme multigéodique diffuse (forme osseuse pure)
Localisation des lésions osseuses et séméiologie radiologique.

N° observation	Auteurs avec année de publication	Age des 1° signes	Sexe	Fractures patholog.	Peau	Parties molles	Biopsie	Histologie osseuse
35	Harris Prandoni (1948)	7	♂	+	+	Lymphangiome axillaire	+	Lymphangiome
36	Jacobs -Kimmestiel (1953)	2	♀		+	Lymphangiome axillaire et cervical	+	Lymphangiome
37	Hayes - Brody (1961)	3	♂	+	+		+	Lymphangiome
38	Spjut Cas 2 (1962)	0	♂			Lymphangiome inguinal	+	Hémangiome caverneux
39	Seckler (1964)	21	♂			Lymphangiome cervical	+	Angiome
40	Kittredge (1965)	15	♂			Lymphangiome inguinal	+	Pas de preuve histologique
41	Najman (1967)	4	♂		+	Lymphangiome inguinal	+	Lymphangiome
42	de Seze Cas 1 (1968)	4	♂	+	+	Lymphoedème	+	Lymphangiome
43	Steiner (1969)	0	♀			Lymphoedème	+	Pas de preuve histologique
44	Nixon (1970)	3	♂		+	Lymphoedème	–	Pas de biopsie
45	Boyle Cas 3 (1972)	5	♂	+		Lymphangiome inguinal	+	Lymphangiome
46	Hafner (1972)	5 1/2	♀		+	Lymphoedème	+	Lymphangiome
47	Sauvegrain (1973)	6 mois	♂			Lymphoedème	+	Lymphangiome
48	Cas personnel	17	♂			Lymphangiome cervical	+	Pas de preuve histologique

TABLEAU N° X : Forme multigéodique diffuse (forme cutanée)
GENERALITES

N° d'observ.	Auteurs	Premières manifestations cliniques	Evolution	Durée d'observat.	Décès
35	Harris (1948)	Augmentation de volume d'un lymphangiome axillaire après vaccination	Fracture pathologique - évolution progressive - masse présternale	2	
36	Jacobs - Kimmestiel	Excision d'un lymphangiome axillaire	Fractures récidiventes	7	
37	Hayes	Genu valgum - coxa valga permettent de découvrir lésions radiologiques fémorales	Fracture pathologique - évolution lente pendant 9 ans puis statu quo	11	
38	Spjut Cas 2	Masse inguinale récidivente boiterie liée à l'atteinte osseuse	Apparition d'une parésie spastique améliorée par une radiothérapie rachidienne avec régression des lésions os.	32	
39	Seckler	Lymphangiome cervical droit	Découverte de lésions osseuses 2 ans après Non suivi par la suite	2	
40	Kittredge	Lymphangiome inguinal douloureux	–	–	
41	Najman	Lymphangiome inguinal	Découverte de lésions osseuses 4 ans après,à l'occasion d'une récidive du lymphangiome	6	
42	de Seze Cas 1	Fracture pathologique du fémur	Extension lente des lésions osseuses	5	
43	Steiner	Lymphoedème avec poussées inflammatoires et douloureuses pendant l'enfance	Croissance inégale du membre inférieur. Intervention orthopédique	12	
44	Nixon	A 3 ans, douleurs et gonflement de la cuisse droite Lymphoedème pris pr 1 ostéomyélite à 13 ans	Suivi pendant 10 ans. Non suivi après découverte des lésions osseuses	–	
45	Boyle Cas 3	Lymphangiome kystique inguinal 1 an après boiterie douloureuse due à une lésion de la hanche	2 ans après fracture pathologique du fémur Gauche puis Droit ⇒ raccourcissement du membre	7	
46	Hafner	Inégalité de longueur des membres inférieurs. Lymphoedème	– –	–	
47	Sauvegrain	Lymphoedème congénital cuisse droite et scrotum	Découverte de lésions osseuses qui se développent progressivement pendant 5 ans	5	
48	Cas personnel	Lymphangiome cervical augmentant de volume après vaccination	Récidive du lymphangiome 2 ans après,découverte de lésions osseuses - 5 ans après pas d'évolution	11	

TABLEAU N° XI : Forme multigéodique diffuse (forme cutanée)
Séméiologie révélatrice et évolution

N° observ.	Auteurs	Crâne	Rachis	Côtes	Sternum	Bassin	Fémur	Tibia	Péroné	Pieds	Clavicule	Omoplate	Humérus	Radius	Cubitus	Mains	Signes radiologiques
35	Harris	+	+	+		+		+	+			+	+		+		Géodes + Kystes
36	Jacobs	+		+		+	+					+	+	+	+		Géodes + Kystes
37	Hayes					+	+	+					+			+	Géodes + Kystes + déminéralisation diffuse
38	Spjut Cas 2	+	+	+	+	+	+	+				+	+	+			Géodes + sclérose périfocale
39	Seckler	+	+	+		+	+										Géodes + Kystes + sclérose périfocale
40	Kittredge					+	+					+	+				Géodes -- Lymphographie négative
41	Najman	+	+	+		+	+	+	+	+		+	+		+		Géodes – Lymphographie négative
42	de Sèze	+		+		+	+	+					+			+	Géodes – Lymphographie positive
43	Steiner							+		+							Géodes
44	Nixon						+	+									Géodes + sclérose périfocale – lymphographie +
45	Boyle Cas 3		+	+		+	+	+				+	+				Géodes + kystes + sclérose périfocale
46	Hafner	+		+		+	+	+	+	+				+	+		Géodes + lymphographie positive
47	Sauvegrain			+		+	+	+	+								Géodes + lymphographie positive
48	Cas personnel	+		+		+	+										Géodes + Kystes

TABLEAU N° XII : Forme multigéodique diffuse (forme cutanée)
Localisations osseuses et séméiologie radiologique

N° obser.	Auteurs et année de publications	Age	Sexe	Os	Peau	Parties molles	Epanchement	Viscères	Biopsie	Histologie osseuse
49	Zdansky (1936)	72	♂	+				Rate	+ nécro	Hémangiomatose
50	Parsons (1940)	14	♀	+	+			Rate-foie-poumons-Reins-thymus rétropéritoine plèvre-péricarde	+ nécro	Hémangiome multicaverneux
51	Cohen (1955)	3	♀	+			+	Rate - plèvre	+	Lymphangiectasies osseuses
52	Ritchie (1956)	2	♂	+				Rate	+	Hémangiome
53	Kagan (1960)	7	♀	+		+	+	Tumeur médiastin.	+	Hémangiome
54	Koblenzer (1961)	1	♀	+	+		+		+	Hémolymphangiome
55	Konstantinova (1964)	23	♀	+			+	Poumons-rate-intestin	+	Hémangiome caverneux et capillaire
56	Schumann (1964)	0	♂	+		+	+	Plèvre	+	Lymphangiome
57	Wallis 1 (1964)	52	♀	+				Poumons	+	Hémangiome
58	Wallis 2 (1964)	61	♀	+				Foie	+	Angiosarcome
59	Tucker (1967)	10	♂	+			+	Plèvre	+	Espaces kystiques optiquem! vides
60	Guttierez 2 (1968)	12	♀	+				Thymus	+	Lymphangiome
61	Guttierez 3 "	2	♀	+		+	+	Plèvre-péritoine	—	
62	de Sèze 2 (1968)	7	♂	+			+	Plèvre	—	
63	Goldstein (1969)	11	♀	+			+	Médiastin Péricarde	+	Lymphangiome
64	Steiner 3 (1969)	5	♂	+			+	Médiastin - Plèvre Péricarde	+	Angiome
65	Boyle 1 (1972)	2 1/2	♂	+		+	+	Paroi pharyngée cervicale-plèvre-rate	+	Lymphangiomatose
66	Desproges-Gotteron (1972)	77	♀	+	+			Poumons	+	Hémangiome

Tableau n° XIII : Forme multigéodique diffuse (forme viscérale)
GENERALITES

N° obser.	Auteurs	1ère manifestations cliniques	Evolution	Durée observat.	Décès
49	Zdansky	Scia talgies-douleurs costo-vertéb.	Altération progressive de l'état général	3 ans	+
50	Parsons	Gonflement sternal indolore	Dyspnée- splénomégalie ecchymoses - rash naevoïde	?	+
51	Cohen	Limitation des mouvements du cou avec douleurs et température	Evolution progressive des lésions osseuses - quadriparésie - troubles respiratoires	6 ans	+
52	Ritchie	Fracture pathologique de la clavicule	2e fracture 3 ans plus tard Bon état général	3 ans	
53	Kagan	Masses récidiventes axillaires et thoraciques	Apparition d'un épanchement pleural fébrile		
54	Koblenzer	Hémothorax spontané	3 ans après syndrome douloureux abdominal - chylothorax extensif lésion osseuses	3 ans	+
55	Konstanti-nova	Cervicalgie - gonfl[t] de la gencive découverte de lésions osseuses	Evolution progressive vers l'aggravation - hématomes multiples	11 mois	+
56	Schumann	Lymphangiome inguinal et fessier Infection aprés ponction	Progression des lésions osseuses ⇒ impotence Chylothorax bilatéral	4 ans	
57	Wallis Cas 1	Dorsalgies basses	3 mois après découverte de lésions pulmonaires nodulaires - diagnost. osseux établi 9 mois plus tard.	1 an	
58	Wallis Cas 2	Amaigrissement - douleurs lombaires et des membres inférieurs	Aggravation progressive de l'état général	7 mois	+
59	Tucker	Chylothorax bilatéral + découverte de lésions osseuses	Récidive du chylothorax jusqu'à thoracotomie puis stabilisation	2 ans	
60	Guttierez Cas 2	Découverte d'une cardiomégalie à l'occasion d'une bronchite	Thoracotomie - ablation d'un lymphangiome médiastinal	1 mois puis ?	
61	Guttierez Cas 3	Dyspnée - température élevée Chylothorax bilatéral	Ascite chyleuse - thoracotomie récidive du chylothorax - fracture pathologique aggravation lésions	20 mois	+
62	de Sèze Cas 2	Lymphangiome inguinal - Lymphorrée après biopsie	Impotence progressive Chylothorax	12 ans	+
63	Goldstein	Découverte fortuite d'1 cardiomégalie 5 ans après découverte de lésions osseuses	Chylopéricarde récidivent. Ablation d'1 lymphangiome médiastinal Bon résultat	2 mois	
64	Steiner Cas 3	Elargissement médiastinal	Epanchement péricardique et pleural - traitement sans effet	9 mois	+
65	Boyle Cas 1	Rhinorrhée sanglante à la naissance Gonflement cervical bleuâtre Fracture patholog. à 2 ans 1/2	Fréquentes poussées fébriles Altération de l'état général	1 an	+
66	Desproges-Gotteron	Douleur et gonflement du coude gauche	Apparition successive en divers points du squelette et du tissu cutané d'angiomes bénins ⇒ impotence	9 mois	

TABLEAU N° XIV : Forme multigéodique diffuse (forme cutanée)
Séméiologie révélatrice et évolution

N° observat.	Auteurs	Crâne	Rachis	Côtes	Sternum	Bassin	Fémur	Tibia	Péroné	Pieds	Clavicule	Omoplate	Humérus	Radius	Cubitus	Mains	Signes Radiologiques
49	Zdansky		+	+		+	+					+					Sclérose + lyse
50	Parsons	+			+		+				+		+				Géodes
51	Cohen	+	+	+		+	+				+	+	+				Géodes + Kystes
52	Ritchie	+	+	+		+	+	+	+		+	+	+	+	+		Géodes + Kystes
53	Kagan	+	+	+		+	+			+	+	+	+			+	Sclérose + Lyse et kystes + sclérose périfocale ds les côtes
54	Koblenzer	+	+	+		+	+	+			+	+	+	+	+		Géodes
55	Konstantinova	+	+	+		+	+	+	+		+	+	+	+	+		Géodes très irrégulières
56	Schumann		+			+	+						+				Transformation fibreuse + Kystes
57	Wallis Cas 1	+	+	+		+	+	+					+	+	+		Sclérose + lyse
58	Wallis Cas 2		+	+		+	+										Sclérose + lyse
59	Tucker						+		+				+				Géodes+ sclérose périfocale. Lymphographie –
60	Guttierez Cas 2			+		+	+	+	+								Géodes
61	Guttierez Cas 3						+	+	+				+	+	+		Géodes + Sclérose périfocale
62	de Sèze Cas 2					+											Ostéolyse trabéculée en nid d'abeilles de l'aile iliaque et du
63	Goldstein	+		+		+	+					+	+				Plages hypertransparentes disséminées - Géodes sacrum
64	Steiner Cas 3						+						+				Géodes métaphysaires
65	Boyle Cas 1	+	+	+		+	+					+	+	+			Géodes + Kystes + sclérose périfocale
66	Desproges-Gotteron	+					+	+					+		+		Géodes + Kystes

TABLEAU N° XV : Forme multigéodique diffuse (forme viscérale)
Localisations osseuses et séméiologie radiologique

CHAPITRE III

★

LA FORME OSTEOLYTIQUE LOCOREGIONALE

■

I – OBSERVATION PERSONNELLE

Mr SAL..... Yves est un jeune homme de 16 ans, apprenti forgeron lorsqu'il est hospitalisé dans le service de Rhumatologie (Pr DAVID-CHAUSSE) le 14 Août 1969.

Enfant unique, *sans passé pathologique jusqu'en 1965. En décembre de cette année,* à la suite d'une avulsion dentaire pour une altération non précisée, apparait trois jours après, de façon brutale, une algie latéro-cervicale droite avec raideur du cou et gonflement diffus de la région. Un mouvement fébrile est noté et le malade éprouve une certaine dysphagie.

■ *Hospitalisé à Bayonne,* le jeune SAL..... subit un traitement antibiotique et un cliché thoracique. Les divers symptômes disparaissent rapidement sans laisser de traces. On parle de " phlegmon du cou ".

□ *Quelques mois après,en avril 1966,* Yves SAL..... subit une première injection de vaccin antipoliomyélitique. Le lendemain s'installe un gonflement non douloureux de la partie inférieure du maxillaire inférieur droit.
Dès lors il constate, tous les matins, au réveil l'existence d'un gonflement de la région sous angulo maxillaire droite, indolent et disparaissant au cours de la matinée.

□ *A peu près à la même époque,* le jeune garçon observe le développement d'une coloration bleutée " comme un bleu après un coup " précise-t-il, sans autre modification des téguments, s'étendant de la région sous-commissurale des lèvres,à droite,à la face latérale du cou et s'arrêtant à la région occipitale,à la lisière du cuir chevelu.

Outre ces modifications tégumentaires constatées aussi bien par le malade que par sa famille, sont ressenties des algies mal systématisées, occupant un territoire assez vaste partant de la région latéro vertébrale droite,dans sa portion dorsale supérieure, passant sous l'omoplate et s'irradiant vers le dôme pleural. Ces douleurs sont modérées, rien ne les influence.

L'ensemble de ces anomalies conduit la famille du malade à demander divers avis médicaux : examens biologiques, exploration dans la sphère ORL - ophtalmologique. Tous ces examens sont normaux.

□ *En Avril 1967,* Yves SAL..... est adressé à Bordeaux dans un service de médecine où diverses explorations sont pratiquées.

- On y décèle une hémiatrophie faciale droite que l'on attribue à une septicémie ayant succédé à l'avulsion dentaire compliquée de thrombophlébite de la jugulaire.

- Par voie de conséquence on recherche un foyer dentaire infecté. Une avulsion d'une dent de sagesse est pratiquée dans le service de stomatologie.

- L'analyse histologique des éléments enlevés ne montre pas de lésions inflammatoires ni infectieuses.

- Sur le plan biologique, toutes les explorations sont négatives (VS - NF - bilan de la crase bilan hépatique - analyse d'urine)

- Retenons simplement une élévation isolée du taux des antistreptolysines à 600 unités.

- Le jeune garçon regagne son domicile et reprend son apprentissage. Il constate dès lors qu'à la place du gonflement et de la teinte bleuâtre de la partie basse de la face et du cou, à droite, fait suite un aspect fripé, chagriné de la peau de la lisière des cheveux à la région occipitale jusqu'à l'angle de la mâchoire inférieure droite.

  En même temps, les algies dorsales et thoraciques droites semblent s'estomper. Simplement, Yves SAL..... ressent une certaine lourdeur de la ceinture scapulaire droite lors du travail pénible qu'il effectue.

□ *En Juillet 1968,* il subit, sans dommage, la vaccination antipoliomyélitique, les injections sont effectuées dans l'espace interomo vertébral droit.

□ *En Octobre 1968,* sa mère constate l'apparition, dans la région même de l'injection, d'une zone ecchymotique de 2 centimètres de diamètre environ. Loin de s'estomper, cette zone persistera jusqu'à son hospitalisation dans le service.

- Simultanément apparait une zone ecchymotique de même diamètre, sur les téguments de la région présternale, un peu à gauche de la ligne médiane.

- Ces deux éléments sont indolents, non prurigineux, ils ne font pas saillie et semblent ne subir aucune modification depuis leur éclosion.

- Une nouvelle radiographie thoracique, faite en octobre 1968, fait alors découvrir de curieuses images d'amincissement des côtes supérieures des 2 côtés (Photos 8 et 9) ; cet aspect d'atrophie osseuse n'est pas retrouvé sur des clichés pratiqués en 1965 et commence à apparaitre en 1967 (photo 10).

  Le médecin traitant intrigué par la succession de ces faits pathologiques inhabituels sollicite l'avis du Docteur EGLOFF à Bayonne.
  Celui-ci amène le jeune garçon à la consultation du service, où Monsieur le Professeur DAVID-CHAUSSE soulève l'hypothèse d'une angiomatose diffuse du squelette avec ostéolyse progressive.

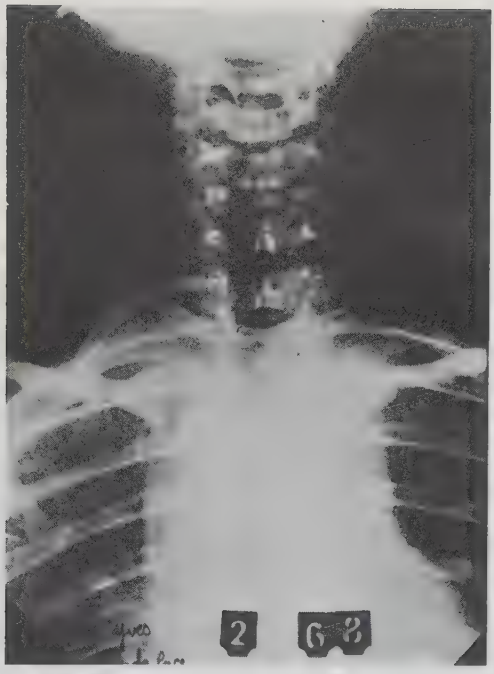


PHOTO N^{O} 8

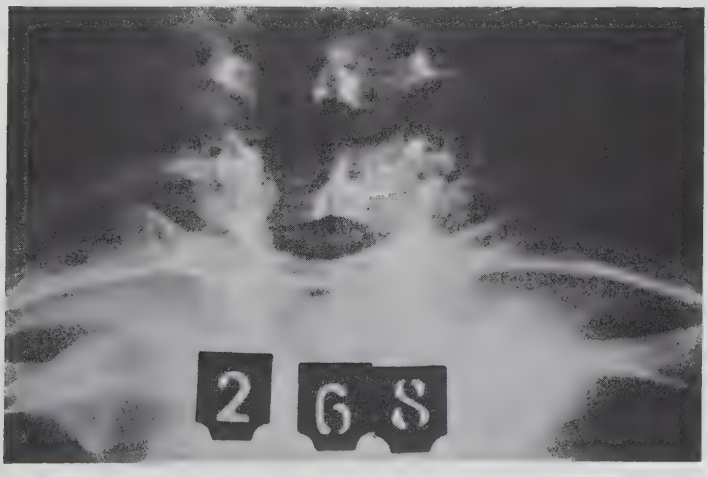


PHOTO N^{O} 9

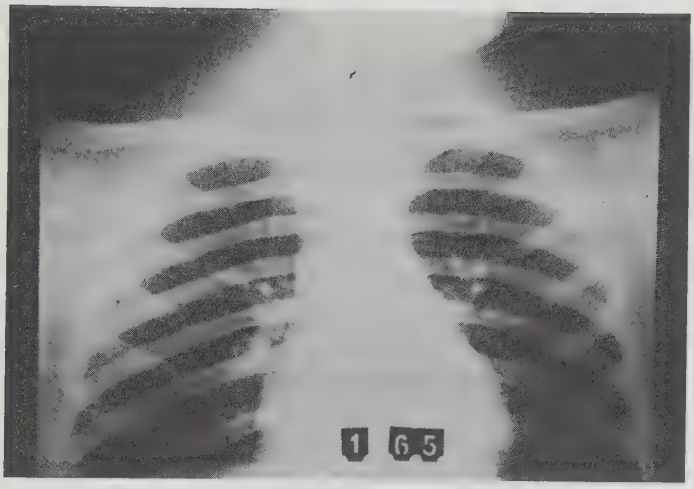


PHOTO N^{O} 10

- *Le malade reste dans le service du 14 au 19 Avril 1969* pour subir quelques examens complémentaires.

- Lors de cette courte hospitalisation, nous pouvons apprécier l'excellent état de cet adolescent et sa robustesse. Il existe une certaine infiltration cellulitique du bas du corps

- *L'examen de la région faciale et cervicale* nous permet de retrouver les éléments parfaitement décrits par la famille.

- De face, l'hémiface droite est nettement atrophiée par rapport à la gauche.

- La peau du visage ne paraît pas anormale.

- Les diverses pièces squelettiques de la face ne paraissent pas avoir subi de modifications appréciables, notion confirmée d'ailleurs par l'exploration radiologique.

- Par contre, la peau recouvrant la région latérocervicale droite, et s'étendant jusqu'à la région occipitale à la lisière des cheveux, apparaît un peu brunâtre, parcourue de petits sillons recouverts d'un fin duvet. Elle prend un aspect fripé sans doute lié à la fixation des couches superficielles sur les plans dermiques.

- Les téguments ne paraissent pas atrophiques. Il n'y a pas de sensation de capitonnage, on ne perçoit pas de nodules dermiques. La peau est mobile sur l'ensemble des plans sous-jacents. Il n'y a pas d'intumescence ganglionnaire dans les divers territoires satellites de la région.

- L'allure des cheveux est normale.

- De même nous retrouvons *les deux zones ecchymotiques décrites, l'une dans la région interomovertébrale droite, l'autre dans la région presternale* (Photos 11 et 12). Il s'agit de zones aux teintes peu tranchées, allant d'une discrète coloration bleuâtre, au centre, pour passer au jaune peu soutenu à la périphérie et dessinant un contour cyclique. Leur diamètre est de 1 cm 5 environ. La peau ne paraît pas modifiée à leur endroit sans voussure ni dépression. La palpation est indolente. Il n'existe aucune induration et les téguments sont libres sur les plans sous-jacents.

- *L'examen somatique* s'avère normal par ailleurs.

En particulier, l'examen soigneux du gril costal, des vertèbres cervicales, ne permet pas de percevoir de grossières modifications de forme.
La palpation des diverses pièces osseuses ne révèle rien d'anormal. Les divers appareils de l'organisme fonctionnent normalement.

- *Quelques examens biologiques* sont réalisés avec les résultats suivants :

VS :	11.28	
NF :	4 200 000 GR	
	7 500 GB	
	73 Hb	
Polynucléaires neutrophiles :		87
éosinophiles :		5

PHOTO Nº 11

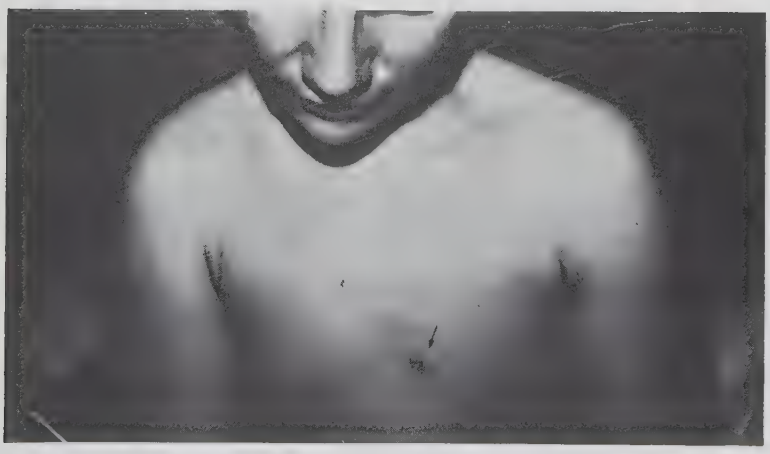


PHOTO Nº 12

Lymphocytes	8
Urée	0 g 30 par litre
Glycémie	0 g 94
Calcémie	100 mg
Phosphorémie	40 mg
Phosphatases alcalines	22,5 unités King
" acides	3 " "
Protides	84 g/l

Electrophorèse des protéines

A	52 %
$\alpha 1$	3 %
$\alpha 2$	8 %
β	11 %
γ	26 %

Chimie des urines

Albumine	0
Sucre	0
Acétone	0

Fond d'œil droit et gauche RAS

Un bilan radiographique permet de découvrir des anomalies osseuses très curieuses au niveau de la région cervico-thoracique.

- *Les premières côtes dorsales* sont laminées sur leur axe postérieur. Il existe des côtes cervicales également très dystrophiques (Photos 13 et 14)

- *Les clavicules* sont réduites dans leur épaisseur, atrophiques, avec une texture anormale (Photo 15)

- *Au niveau du rachis cervical,* les épineuses des six premières cervicales présentent des anomalies dystrophiques du même ordre, de même que la première pièce sternale (Photo 16)

- Afin de confirmer l'hypothèse d'une angiomatose diffuse du squelette, qui avait été soulevée, *une biopsie osseuse* est pratiquée au niveau des épineuses cervicales (16.4.1969)

- A l'intervention l'épineuse apparait kystique, microgéodique, à contenu séro-hématique. Au point de vue microscopique " l'existence de fentes lymphatiques irrégulières avec une lumière plus ou moins nette tapissée par une rangée de cellules endothéliales et encombrée de sérosité hématique " est constatée dans les cavités médullaires de l'os spongieux et dans le tissu fibreux adjacent à l'os.

Le Docteur CARLES conclut *à un lymphangiome vertébral et paravertébral* (Photos 17 et 18)

Le malade sort du service le 19 Avril 1969.

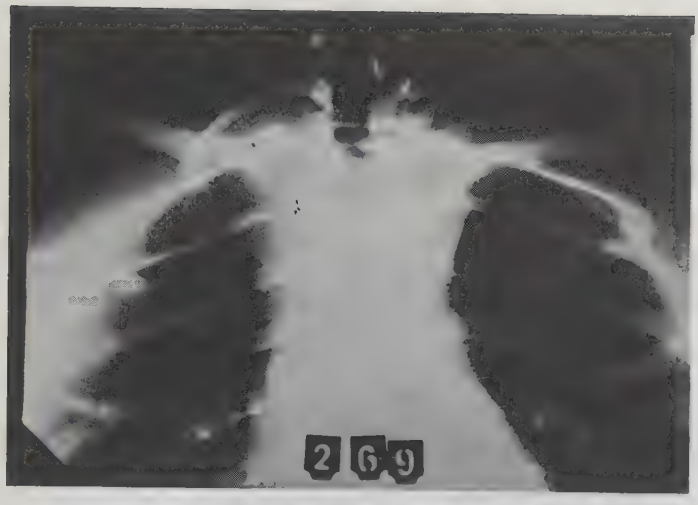


PHOTO Nº 13

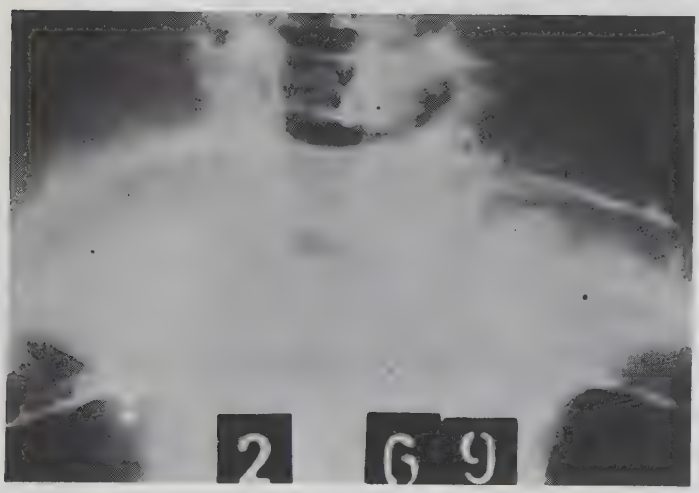


PHOTO Nº 14

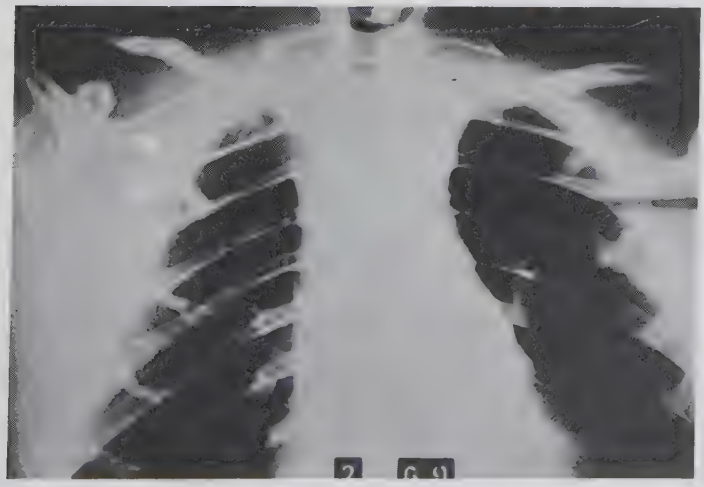


PHOTO Nº 15

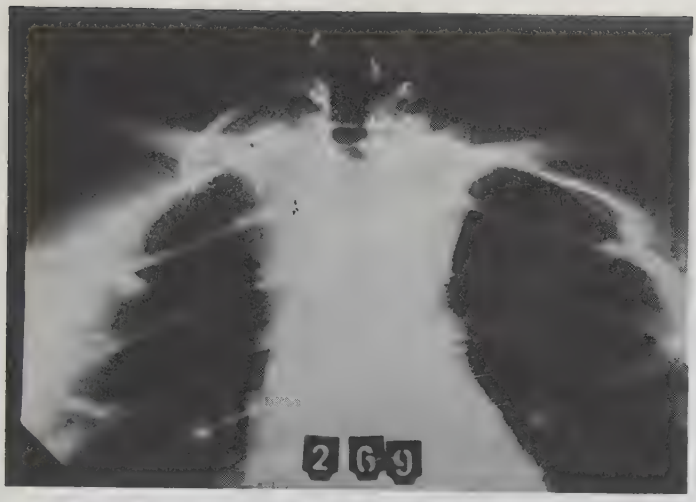


PHOTO Nº 13

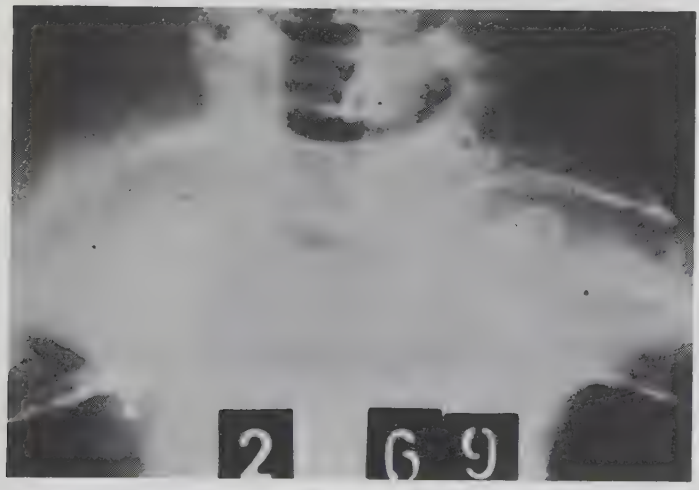


PHOTO Nº 14

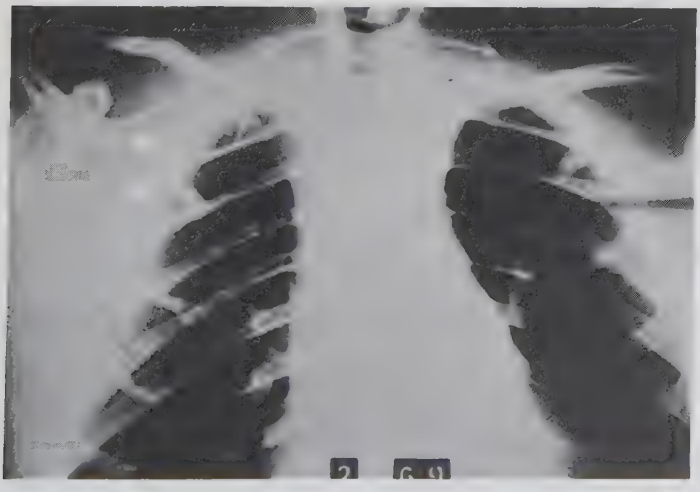


PHOTO Nº 15

PHOTO Nº 16

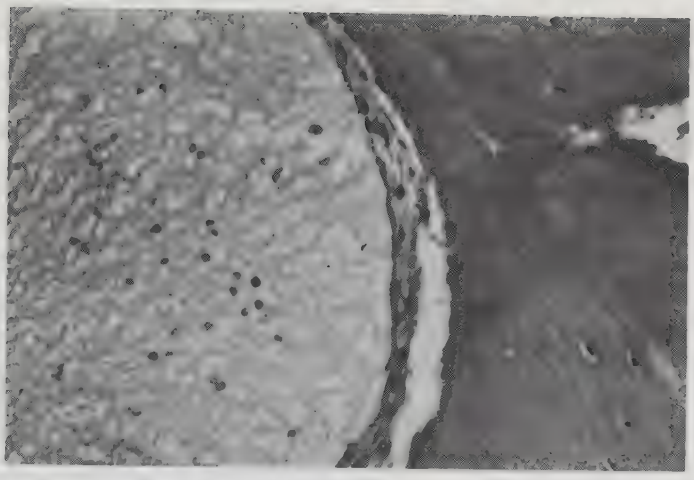


PHOTO N° 17

PHOTO N° 18

■ **Evolution**

□ *Un an plus tard,* alors que l'état général est parfaitement conservé, un cliché thoracique montre une progression des lésions ostéolytiques costales.

Les sept premières côtes du côté droit, les cinq premières du côté gauche sont intéressées par le processus dystrophique tant au niveau de leur segment postérieur qu'antérieur.
L'épine de l'omoplate des deux côtés est très amincie de même que les clavicules et les côtes cervicales.

□ *Quelques mois plus tard en novembre 1970,* le jeune Yves SAL..... présente un épisode grippal avec toux-expectoration et gêne respiratoire.

□ *Le 28 décembre 1970,* il présente brutalement une dyspnée aigüe accompagnée d'un point de côté thoracique, quelques vomissements mais pas de fièvre.

● Un cliché thoracique met en évidence une opacité homogène de l'hémithorax droit avec refoulement médiastinal.

● Hospitalisé à Bayonne, il subit 3 ponctions pleurales évacuatrices qui ramènent un liquide hémorragique et n'apportent aucun soulagement.

□ *Le 5 janvier 1971,* le malade est transféré dans le service de Chirurgie thoracique de l'hôpital Xavier ARNOZAN (Pr COURAUD) où l'on constate un état général altéré et les signes d'un épanchement pulmonaire abondant du côté droit.
L'appareil cardio-vasculaire est normal.
Une ponction évacuatrice réalisée devant un très important épanchement avec refoulement médiastinal (Photo 19) ramène un liquide " porto " qui évoque un hémothorax ancien.

L'examen cytologique met en évidence de nombreuses cellules : hématies - lymphocytes - cellules mésothéliales parfois un peu atypiques - macrophages-polynucléaires - plasmocytes et éléments évoquant des cellules réticulaires,sans que l'histologiste puisse se prononcer sur la nature réelle de cet épanchement.
La recherche de germes banaux et de BK est négative.

□ *Le 11 janvier 1971,* une bronchoscopie pratiquée par le Docteur CHEVALIER montre une muqueuse trachéale oedematiée sans autre anomalie. Seul l'orifice lobaire supérieur est visible.

□ *Le 12 janvier 1971,* le jeune Yves SAL..... subit une pleuroscopie au cours de laquelle 4 litres 500 de liquide séro-hémorragique sont évacués.
La plèvre est rouge,congestive. Le poumon,engainé dans sa partie haute dans une pachypleurite.
Il n'y a pas de formation typiquement angiomateuse.
2 sondes pleurales d'aspiration sont mises en place. Le drainage pleural ramène en grande abondance un liquide chyliforme (1 l 500/j).

Un traitement antibiotique antibacillaire est institué malgré tout et par prudence.

Une lymphographie est réalisée le 17 janvier 1971. Elle montre un canal thoracique absolument

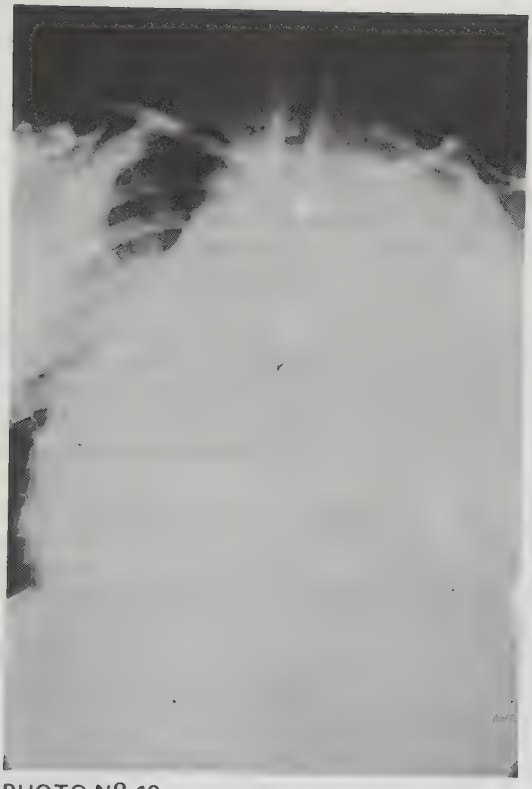


PHOTO Nº 19

PHOTO Nº 20

normal dans la moitié inférieure de son trajet thoracique, alors qu'il est remplacé dans la partie supérieure du médiastin par un réseau lymphatique de type angiomateux (Photo 20)

Quelques jours après, le volume de l'épanchement chyleux diminue de façon considérable et l'état général se restaure. Le drainage est enlevé le 19 Février 1972.

□ *Dix jours plus tard* un nouvel épanchement de 400 cc de liquide chyleux se reproduit du côté droit tandis que se constitue peu après un très abondant chylothorax contro-latéral récidivant et intarissable , nécessitant des ponctions fréquentes.

- La cytologie du liquide est assez suspecte. Les étalements sont riches en hématies et contiennent de très nombreux types cellulaires : placards de macrophages très actifs - amas de polynucléaires - cellules mésothéliales d'aspect jeune - myélocytes - métamyélocytes - quelques plasmocytes - quelques éléments évoquant des cellules réticulaires dont deux sont franchement atypiques. L'existence d'une réticulopathie est discutée sur ce résultat.

- La reproduction abondante de l'épanchement chyleux et hématique,malgré une réanimation intensive,entraine une altération profonde de l'état général. Des vomissements incessants apparaissent et *le décès survient le 16 Avril 1971.*, quatre mois et demi après les premiers signes respiratoires et 6 ans après les premières manifestations de l'angiomatose.

- *Une biopsie pleurale post-mortem* note une forte réaction mésothéliale mais ne signale aucun élément sarcomateux.

☆ ☆ ☆

II – REVUE DE LA LITTERATURE

Une cinquantaine d'observations de la littérature mondiale ont été publiée sous des titres variés " os fantôme ", " disappearing bone ", " osteolyse essentielle ", " osteolyse cryptogénétique ", " vanishing bone ".

- Tous sont maintenant reconnus comme synonyme d'ostéolyse massive, terme qui a été introduit pour identifier un type rare et spécifique de dissolution osseuse associée à une angiomatose osseuse bénigne non kystique caractérisée par une résorption progressive et localisée de l'os : " Maladie de GORHAM " a été proposée comme éponyme. GORHAM le premier ayant établi qu'il s'agissait d'une entité clinique bien distincte et ayant étudié la plus grande série de cas dont il a lui-même revu huit examens anatomo-pathologiques.

- Nous avons repris personnellement 34 observations de la littérature associant une lyse progressive d'un segment de membre ou de plusieurs os contigus à une histologie angiomateuse.

- Ces observations,auxquelles nous ajoutons le cas diagnostiqué dans le service de Rhumatologie du Professeur J. DAVID CHAUSSE, numérotées de 67 à 101, seront étudiées comme la forme multigéodique et nous envisagerons donc successivement :

- leurs circonstances de découverte,
- leur séméiologie clinique et évolutive,
- leur séméiologie radiologique et histologique.

Nous nous bornerons à distinguer deux groupes d'ostéolyse loco-régionale dont le pronostic est dissemblable :

- *une forme ostéolytique pure ou associée à l'atteinte cutanée ou sous-cutanée,* elle-même primitive, ou secondaire par envahissement osseux des tissus mous.

- *une forme ostéolytique avec participation viscérale exclusivement pleuro-pulmonaire,* parfois associée à une atteinte sous-cutanée marquant ainsi le caractère systémique de cette étrange affection et ses analogies avec la forme multigéodique décrite dans le chapitre précédent.

☆ ☆ ☆

A — FORME OSTEOLYTIQUE SANS LOCALISATION VISCERALE

Elle comprend 22 des 35 observations que nous allons étudier.

Les premières manifestations cliniques surviennent à des âges compris entre 18 mois et 65 ans. 10 sont révélées dans les 2 premières décennies mais 7 le sont après 40 ans.

I — CIRCONSTANCES DE DECOUVERTE.

Dans tous les cas, il s'agit de **signes osseux douloureux** en rapport :

- avec une *fracture pathologique* dans 8 cas (obs. n° 67 - 72 - 77 - 78 - 81 - 83 - 85 - 86)

- avec une *lyse spontanée* d'un segment osseux dans 14 cas (obs. n° 68 - 69 - 70 - 71 - 73 - 74 - 75 - 76 - 79 - 80 - 82 - 84 - 87 - 88)

II – LES SIGNES CLINIQUES ET EVOLUTIFS.

Le tableau clinique associe :

■ **des signes osseux** caractérisés par :

– des *douleurs* qui peuvent précéder de quelques jours ou quelques mois au maximum la découverte des lésions osseuses responsables.

Ces douleurs sont locales ou irradiées quand le processus destructif intéresse les vertèbres.

– *une atrophie musculaire* peut s'ajouter au tableau clinique si la douleur précède suffisamment la découverte radiologique.

– enfin, une *tuméfaction osseuse* peut survenir par envahissement des tissus mous adjacents (obs. n° 84)

– quand *aux fractures* elles sont spontanées ou provoquées par un traumatisme minime et ne consolident pas ou mal, motivant des interventions réitérées.

■ **des signes cutanées :**

– de petits *hémangiomes cutanés* peuvent être observés sous la forme de taches bleuâtres de siège assez diffus.

Présents depuis la naissance dans l'observation de FORNASIER (obs. n° 85), ils apparaissent 4 ans après les premiers signes osseux dans celle de HALLIDAY (obs. n° 83) et ont une tendance évolutive et extensive.

– au niveau des *tissus mous*

des formations tumorales parfois compressives et génératrices de lymphoedème (obs. n° 88) ont été signalées dans quelques observations (obs. n° 84 - 88 - 68 - 85)

La biopsie ou la lymphographie (obs. n° 88) confirme leur nature angiomateuse mais s'avère incapable de préciser si cette formation est primitive ou secondaire à l'envahissement des tissus adjacents à l'os.

■ **Evolution :**

19 malades ont été suivis de 6 mois à 52 ans (!) après les premières manifestations cliniques :

– Il a été ainsi possible d'établir qu'il s'agissait de façon constante *d'une affection évolutive,* caractérisée par la constitution progressive d'une ostéolyse aboutissant à la disparition complète d'un os dans 8 cas, où elle concerne clavicule, iléon, sacrum, humérus et fémur, ou par la résorption incomplète d'un os ou d'un groupe d'os adjacents dans les autres cas.

– Le résultat est une *impotence sévère,* qui peut justifier une amputation (obs. n° 85) ou le port de chaussures orthopédiques devant le raccourcissement important d'un membre (obs. n° 83)

Au membre supérieur, l'humérus est totalement résorbé dans 3 observations (obs. n° 67 - 80 81). Le bras pend alors en fléau et peut être amené dans toutes les directions sans aucune douleur.

– *L'articulation ne constitue pas un obstacle à l'ostéolyse* qui la franchit et détruit les différentes pièces qui la constituent - notamment au niveau des ceintures pelvienne et scapulo-thoracique.

– *Une fracture peut venir compliquer le tableau* en entrainant des douleurs et une impotence qui, nous l'avons vu, sont souvent révélatrices mais peuvent survenir à n'importe quel moment de l'évolution : 10 malades sur 21 ont présenté une telle complication.

– *La stabilisation des lésions se fait au bout d'un temps très variable* suivant les observations.

- Pour WINTERBERGER (obs. n° 88) elle est obtenue au bout de 2 mois, chez sa jeune malade, après avoir détruit l'aile iliaque droite, une partie de l'aileron sacré droit et la tête fémorale du même côté.

- GORHAM (obs. n° 72) décrit une progression du processus lytique dans les 4 années qui suivent les premiers signes osseux.

- Cette stabilisation, spontanée, le plus souvent, a paru dans de rares observations induite par une radiothérapie locale (obs. n° 76). Elle est obtenue avec des séquelles variables généralement importantes.

– Ainsi le malade de JOHNSON ne peut marcher sans canne (obs. n° 79), celui de GORHAM (obs. n° 71) présente une atrophie et un raccourcissement de son membre inférieur de 9 cm l'obligeant à se déplacer avec des béquilles.

– Un autre subit une amputation d'un membre inférieur (obs. n° 73), une tumeur maligne étant suspectée devant la lyse fémorale.

– Enfin, en dehors *d'un décès* chez une fillette de 12 ans des suites d'une sévère infection osseuse, dans le foyer ostéolytique (obs. n° 86), aucune issue fatale n'est à déplorer dans cette série.

- "Le malade princeps" de JACKSON (obs. n° 67) suivi jusqu'à l'âge de 70 ans, meurt d'une pneumonie 52 ans après les premières manifestations de son affection osseuse.

III – LES SIGNES RADIOLOGIQUES

- Dans tous les cas, l'image radiologique est *une ostéolyse* qui réalise, au début, des plages radio-transparentes irrégulières et mal limitées, rodant la corticale qui s'amincit.

– Puis ces lacunes fusionnent, la corticale se rompt, et la dissolution osseuse peut se poursuivre jusqu'à la *disparition complète* de l'os dont il ne reste qu'un modèle fibreux invisible aux rayons X .

— La destruction osseuse est si intense dans le cas décrit par BICKEL (obs n° 68) que le diagnostic d'absence congénitale de l'aile iliaque est soulevé.

— WINTERBERGER (obs. n° 88) signale quelques zones de sclérose mélangées à l'ostéolyse iliaque massive de sa malade, mais en général, il n'y a pas de condensation osseuse, pas de réaction périostée et aucun signe de régénération même sur des clichés pris à des intervalles très éloignés de la phase de stabilisation (obs. n° 86)

- Dans la très grande majorité des cas, les lésions intéressent *les os des ceintures pelvienne et scapulo-thoracique*.

Fémur :	9 cas sur 22
Bassin :	7 cas
Rachis :	5 cas
Clavicule :	4 cas
Humérus :	4 cas
Omoplate :	3 cas
Côtes :	2 cas

Les autres localisations sont rares.

Radius et cubitus sont 2 fois intéressés par le processus destructif associé à une lyse humérale qui réalise un bras en fléau (obs. n° 80 - 81)

Tibia et péroné sont atteints une fois et leur destruction succède à celle du fémur (obs. n° 87)

1 cas d'ostéolyse du maxillaire est revu par GORHAM qui confirme l'origine angiomateuse (obs. n° 74)

- *Une lymphographie* est réalisée par WINTERBERGER (obs. n° 88) pour identifier une masse pelvienne décelée radiologiquement et rendue responsable d'un lymphœdeme de la jambe droite.
  Une phlébographie dans un premier temps s'avère normale de même qu'une aortographie faite dans le même but.

  Par contre, la lymphographie montre une stase et une obstruction partielle au temps vasculaire.
  24 heures après l'injection, le produit de contraste forme des plaques opaques dans les masses de la cuisse et du pelvis et à l'intérieur des lésions osseuses iliaques et fémorales.
  Le produit est toujours présent deux mois apres la stabilisation des lésions osseuses.

IV — SIGNES HISTOLOGIQUES

- Os et tissus mous quand ils sont atteints, sont envahis par le même *tissu fibreux richement vascularisé* avec des vaisseaux à bordures endothéliales, assez dilatés, formant un réseau d'espaces vasculaires communiquant dont le contenu sert à en identifier la nature.

- La structure caverneuse de ces formations angiomateuses est habituelle mais un type capillaire ou mixte peut être retrouvé (obs. n° 83 - 84)

- Quelques cellules inflammatoires sont disséminées dans le stroma entourant les formations angiomateuses.

- Une certaine prolifération endothéliale est signalée dans deux cas par GORHAM (obs. n° 68 - 72) Elle pose le problème d'un hémangio endothéliome

- *En définitive*, l'histologiste conclut :

– 10 fois à un hémangiome
– 3 fois à un lymphangiome (obs. n° 68 - 71 - 76)
– 2 fois l'auteur ne peut trancher entre la nature lymphatique ou vasculaire sanguine de l'angiome (obs. n° 77 - 78)
– 2 fois une moëlle fibreuse assez vascularisée est décrite sans formation angiomateuse évidente (obs. n° 86 - 87)
– 1 fois aucune conclusion ne peut être tirée du fragment osseux biopsié (obs. n° 81)
– WINTERBERGER (obs. n° 88) signale enfin qu'un écoulement chyleux lors de la biopsie osseuse vient signer avant l'histologie la nature lymphatique de la malformation vasculaire osseuse.

☆ ☆ ☆

B – FORME OSTEOLYTIQUE AVEC ATTEINTE VISCERALE

13 observations concernent des malades âgés de 4 à 49 ans - 3 seulement ont moins de 5 ans - 5 ont 15 et 16 ans.

I – LES CIRCONSTANCES DE DECOUVERTE associent :

- **des signes osseux** caractérisés par :

□ *une fracture pathologique* dans 3 cas (obs. n° 92 - 90 - 91)

□ *des douleurs* en rapport avec la lyse osseuse dans 2 cas (obs. n° 94 - 93)

□ un cas *est découvert fortuitement* par un cliché pulmonaire de dépistage (obs. n° 89)

- **des signes cutanés**

□ notre malade voit se développer un *lymphangiome cervical* 3 ans avant la découverte de lésions osseuses par un cliché thoracique de dépistage (obs. n° 101)

- **des signes viscéraux**

□ 6 fois il s'agit d'un *épanchement pleural révélateur* (obs. n° 95 à 100)

II – SIGNES CLINIQUES ET EVOLUTIFS

Ils associent de façon variable :

- **des signes osseux**

□ *Douleurs et fractures* ont les mêmes caractéristiques que dans la forme précédente. Révélatrices le plus souvent, elles peuvent récidiver à court terme. Elles siègent toutes à l'omoplate ou à la clavicule et consolident mal.

□ *La déformation* liée à l'ostéolyse peut être très importante aggravée par l'amyotrophie secondaire à l'impotence (obs. n° 90 - 91 - 92)

□ *Une dépression thoracique* indolore fait évoquer au début une anomalie congénitale avec aplasie de la paroi thoracique (obs. n° 89)

□ *Une cyphose dorsale* progressive par lésion vertébrale est rapportée par HALLIDAY à propos d'un malade qui du reste, présentera des signes de compression médullaire (obs. n° 94)

- **des signes cutanés et sous-cutanés**

Plusieurs auteurs en font état :

○ HAMBACH signale l'apparition secondaire et tardive d'un *hémangiome cutané* au niveau de l'épaule. *Une tumeur angiomateuse des tissus mous* de la région axillaire du même côté communique avec la cavité pleurale (obs. n° 93)

○ VANETTI note *l'envahissement des tissus mous* avec apparition de *lésions cutanées lymphangiomateuses* de la paroi thoracique, chez une fillette de 5 ans, atteinte d'un chylothorax récidivant avec lésions costales ostéolytiques (obs. n° 99)

Ces localisations surviennent un an après le début de la maladie et sont considérées par l'auteur comme de fâcheux pronostic.

○ TUCKER rapporte l'observation d'un jeune garçon de 4 ans, hospitalisé pour un épanchement pleural chylo-hémorragique avec élargissement médiastinal et ostéolyse des omoplates et des premières côtes, qui présente un *gonflement bleuâtre* de la région interscapulaire particulièrement visible lorsqu'il a froid (obs. n° 96)

○ Enfin, de SEZE (obs. n° 91) publie l'observation unique d'une jeune femme de 29 ans dont l'épanchement chyleux sous-cutané, localisé à la face antérieure de la paroi thoracique infiltrée par un placard dermo-hypodermique lymphangiomateux, s'évacue par simple pression dans le thorax,aggravant les signes respiratoires qui ont motivé l'hospitalisation.

Le chylothorax qui en est responsable communique donc avec le tissu cellulaire sous-cutané pré-thoracique.

- **des signes viscéraux**

□ *Ils sont exclusivement pleuro-pulmonaires.* Nulle autre localisation viscérale n'a été signalée dans les différentes observations d'ostéolyse massive, en dehors d'un lymphangiome médiastinal associé à un hémothorax.

□ Les 13 malades de cette série ont présenté un épanchement pleural chyliforme (obs. n° 92 - 98 - 100 - 91 - 96 - 99), chylo hémorragique (obs. n° 90 - 101), hémorragique (obs. n° 94 - 95 - 93 - 97) ou séreux (obs. n° 89)

□ Ces épanchements toujours très abondants sont intarissables justifiant des ponctions pleurales répétées qui aboutissent dans des délais brefs à d'importantes spoliations lipido-protidiques.

— 82 litres de liquide soustraits en 5 mois (obs. n° 100)
— 52 litres en 1 mois 1/2 (obs. n° 92)
— Notre malade se conforme à ce schéma évolutif et l'on conçoit les difficultés de la réanimation dans ces cas-là.

Une surinfection du liquide pleural (obs. n° 99) contribue à l'altération de l'état général qui est également préoccupante chez les malades de MIALARET (obs. n° 89) et de SEZE (obs. n° 91)

- **Evolution**

Les malades ont été suivis pendant des intervalles de temps allant de 7 semaines à 14 ans à partir des premières manifestations pathologiques.

□ *4 stabilisations* ont été obtenues après thoracotomie, décortication et drainage.

□ *6 décès* sont cependant à déplorer sur les 13 malades de la série.

Ils sont survenus 3 fois dans des délais de 7 semaines à 14 mois (obs. n° 92 - 93 - 96), 3 fois au bout de quelques années après les premiers signes osseux (obs. n° 90 - 94 - 101) mais quelques mois seulement après l'apparition des premiers signes respiratoires.

On peut donc en déduire que la constitution d'un épanchement pleural, chez un sujet présentant une ostéolyse massive, a une valeur très péjorative.

III – LES SIGNES RADIOLOGIQUES

Identiques à ceux de la forme sans participation viscérale, ils sont décrits parfois, avec quelques nuances, suivant les auteurs.

- ○ Ainsi BALANDREAU signale des " côtes grillagées avec de multiples lacunes irrégulières et des corps vertébraux criblés de microgéodes, donnant à l'os un aspect vermoulu " (obs. n° 100)

- ○ HALLIDAY décrit des lésions costales qui se rapprochent de la forme géodique et kystique et s'en distinguent par leur évolution vers la désintégration osseuse

- ○ Le cas que nous rapportons (obs. n° 101) présente comme celui de VANETTI un singulier amincissement des clavicules, de l'épine de l'omoplate, des premières côtes et des épineuses qui paraissent atrophiques avec une trame irrégulière, et qui disparaissent progressivement (obs. n° 99)

- ● Dans cette forme *l'atteinte exclusive des os de la ceinture scapulaire* ainsi que des côtes et des vertèbres adjacentes est tout à fait remarquable, établissant un lien très probable entre l'angiomatose des vaisseaux médiastinaux et la destruction des pièces osseuses scapulo-thoraciques.

  Des clichés pris à intervalles réguliers permettent de suivre la progression de cette étrange résorption osseuse qui peut aboutir à une dissolution complète de la paroi thoracique (obs. n° 89) posant le problème de la protection des organes intra-thoraciques.

- ● **Les explorations vasculaires**

- □ *3 angiographies* ont été réalisées (obs. n° 93 - 99 - 100) ainsi que 4 lymphographies (obs. n° 98 90 - 100 - 101)

  Ces examens s'avèrent en général incapables de préciser l'étiologie des épanchements chyleux ou hémorragiques que présentent les malades.

- □ *La lymphographie* présente cependant plus d'intérêt et dans le cas particulier de notre malade elle met en évidence le remplacement du canal thoracique dans sa moitié supérieure par un réseau lymphatique de type angiomateux.

IV – SIGNES HISTOLOGIQUES

Une biopsie a été réalisée dans tous les cas ainsi que 3 vérifications nécropsiques.

A la place de l'os disparu sont retrouvés, dans un tissu fibreux de remplacement, de nombreux néo-capillaires dilatés à parois minces, à contenu hématique ou lymphatique réalisant parfois des espaces kystiques vasculaires.

Ces formations angiomateuses sont retrouvées au niveau de la peau et des tissus mous quand ils sont atteints.

LE DIAGNOSTIC HISTOLOGIQUE :

- dans 6 cas est 1 *hémangiome* (obs. n° 90 - 92 - 93 - 97 - 98 - 100)
- dans 1 cas est 1 *lymphangiome* (obs. n° 101)
- dans 1 cas est 1 *hémolymphangiome* (obs. n° 99)
- dans 3 cas, l'histologiste ne conclut pas mais un excès de vaisseaux à parois minces (obs. n° 94) ou de vaisseaux sinusoïd-like (obs. n° 95) ou encore un tissu fibro-adipeux avec de grands espaces kystiques (obs. n° 96) correspond à une *structure angiomateuse probable*
- 2 biopsies n'ont été d'aucun secours pour confirmer le diagnostic établi cliniquement et radiologiquement (obs. n° 89 - 91)

EN CONCLUSION :

La forme ostéolytique représente dans le cadre des angiomatoses du squelette une affection tout à fait originale par sa tendance évolutive irrémédiable et mystérieuse vers la résorption osseuse, par sa localisation aux ceintures et tout particulièrement à la ceinture scapulo-thoracique seule incriminée lorsque se trouve associée une atteinte pleuro-pulmonaire.

L'ostéolyse massive de GORHAM serait donc la forme localisée des angiomatoses squelettiques dont l'angiomatose kystique représenterait la forme disséminée.

N° observ.	Auteurs et année de publication	Age	Sexe	Fract. pathol.	Peau	Parties molles	Biopsie	Histologie osseuse
67	Jackson (1838)	18	♂	+			nécro	Humérus remplacé par 1 tissu fibro musculaire
68	Bickel (1947)	5	♀			Envahissement pelvien lymphangiomateux	+	Lymphangiome
69	Gorham 2(1954)	44	♂				+	Hémangioendothéliome
70	Gorham 3	20	♂				+	Abondants canaux vasculaires
71	Gorham 4	5	♀				+	Lymphangiome
72	Gorham 5	41	♀	+			+	Hémangioendothéliome
73	Gorham 6	11	♂				+	Hémangiomatose
74	Gorham 7	36	♀				+	Prolifération de vaisseaux à parois minces
75	de Sèze (1956)	21	♂				+	Hémangiomatose
76	Falkmer (1956)	55	♂				+	Processus angiomateux de nature lymphatique probable
77	Aston (1958)	18	♀	+			+	Angiome
78	Butler (1958)	5	♂	+			+	Angiomatose
79	Johnson (1958)	28	♀				+	Hémangiome
80	Milner (1958)	71	♀				+	
81	Abell (1961)	65	♀	+			+	Inffammation chronique nécrose + résorption osseuse
82	Halliday 1(1964)	23	♂				+	Lymphangiome caverneux
83	— — 3 (1964)	18 mois	♂	+	+		+	Hémangiome caverneux et capillaire
84	Louyot (1965)	48	♂			Envahissement pelvien hémangiomateux	+	Hémangiome
85	Fornasier (1970)	59	♂	+	+	Hémangiomes cutanés dès la naissance	+	Hémangiomatose
86	Kery 1 (1970)	12	♀	+			+	Nombreux vaisseaux capillaires Moëlle très vascularisée
87	Kery 2 (1970)	36	♂				+	Tissu fibreux avec vaisseaux à parois minces
88	Winterberger(1972)	15	♀	+		Lymphoedème + masse pelvienne	+	Lymphangiome

TABLEAU N° XVI : Forme ostéolytique locorégionale (forme osseuse ± atteinte cutanée)

N° observat	Auteurs	1ère manifestations cliniques	Evolution	Diagnostic	Durée d'observat.	Décès
67	Jackson	Fracture humérus droit récidivente	Lyse progressive jusqu'à 1 résorption complète	"A Boneless Arm"	52 ans	+ pneum.
68	Bickel	Douleur-gonflement de la cuisse = diagnostic d'ostéomyélite	Lyse progressive du bassin, du fémur et des vertèbres lombaires	Lymphangiome primitif de l'os iliaq.	3 ans	
69	Gorham 2	Déformation épaule	Résorption spontanée et progressive des 2/3 ext. clavicule	Ostéolyse massive	2 ans1/2	
70	Gorham 3	Douleur de l'épaule	Résorption progressive de la ceinture scapulaire + Rachis dorsal	Ostéolyse massive	6 ans 1/2	
71	Gorham 4	Boiterie spontanée	Lyse progressive bassin rachis lombaire. Fémur	Ostéolyse massive	5 ans	
72	Gorham 5	Douleurs épaule droite liée à 1 fracture pathologique	Disparition progressive de la clavicule puis de la ceinture scapulaire	Ostéolyse massive	4 ans	
73	Gorham 6	Traumatisme du genou	Lyse progressive du fémur	Ostéolyse massive	?	
74	Gorham 7	Douleur de la machoire	Lyse progressive du maxillaire	Ostéolyse massive	?	
75	de Sèze	Douleur sternale	Lyse progressive du sternum et des côtes	Ostéolyse massive	?	
76	Falkmer	Lombalgies	Lyse progressive du rachis. Radiothérapie. Stabilisation	Lymphangiome primitif osseux	12 mois	
77	Aston	Douleur de la cuisse gauche due à une érosion fémorale	Aggravation. Fracture pathol. lyse progressive Amputation	Ostéolyse massive	21 mois	
78	Butler	Boiterie et "faiblesse cuisse droite"	Fracture pathol. du fémur. lyse progressive	?	6 mois	
79	Johnson	Douleur hanche gauche	Lyse progressive de l'hémibassin → impotence	Ostéolyse massive	2 ans 1/2	
80	Milner	Douleurs de l'épaule après 1 chute	Lyse progressive de la ceinture scapulaire → bras en fléau	Disappearing Bone	10 ans	
81	Abell	Fracture pathologique de l'humérus gauche	Lyse progressive jusqu'à résorption complète : bras en fléau	Disappearing Bone	4 ans	
82	Halliday 1	Douleur de la hanche Gauche Boiterie	Ostéolyse progressive du bassin	Ostéolyse massive	–	
83	Halliday 3	Fracture pathologique du fémur G	Lyse progressive de la diaphyse fémorale ⇒raccourct	Ostéolyse massive	7 ans	
84	Louyot	Lombo-sciatalgie	Lyse progressive du bassin. envahis. tumoral pelvien	Ostéolyse massive	4 ans	
85	Fornasier	Fracture pathol. fémur D.	Lyse progressive du fémur → amputation	Ostéolyse massive	6 mois	
86	Kery 1	Fracture pathol. fémur D.	Lyse prog. du fémur. Intervention. Infection oss.	Ostéolyse massive	2 ans	+
87	Kery 3	Gêne à la marche. gonfl. membre inf.G	Lyse prog. du péroné et tibia D puis du tibia G.	Ostéolyse massive	22 ans	
88	Winterberger	Douleur de la hanche D. après 1 chute	Lyse prog. de l'ilion pendant 2 m. puis stabilisation	Lymphangiomatose	10 mois	

TABLEAU N° XVII : Forme ostéolytique locorégionale (forme osseuse ±atteinte cutanée)
Séméiologie révélatrice et évolution

N° observat.	Auteurs	Crâne	Rachis	Côtes	Sternum	Bassin	Fémur	Tibia	Péroné	Pieds	Clavicule	Omoplate	Humérus	Radius	Cubitus	Mains	Signes Radiologiques
67	Jackson												+				Cas antérieur à l'avènement de la radiographie.
68	Bickel		+			+	+										Ostéolyse partielle et progressive de la ceinture pelvienne.
69	Gorham 2										+						Ostéolyse partielle clavicule (2/3 externes)
70	Gorham 3		+	+							+	+	+				Ostéolyse totale clavicule G
																	" partielle omoplate - humérus - côte - rachis dors.
71	4		+			+	+										Ostéolyse totale ilion-pubis-sacrum-ischion, partielle L4 L5
72	Gorham 5			+							+	+					Ostéolyse totale clavicule droite
																	Ostéolyse partielle omoplate - 1e côte droite
73	Gorham 6						+										Ostéolyse partielle diaphyse fémorale
74	Gorham 7	+															Ostéolyse partielle maxillaire - sphénoïde - os palatin
75	de Sèze			+	+												Ostéolyse totale sternum-ostéolyse partielle côtes
76	Falkmer		+			+											Ostéolyse partielle aile iliaque - sacrum
																	" " L4 - L5
77	Aston						+										Ostéolyse partielle et irrégulière de la diaphyse fémorale
78	Butler						+										Ostéolyse diaphyse fémorale-intégrité de la corticale
79	Johnson					+											Ostéolyse partielle de l'hémibassin Gauche
80	Milner										+	+	+	+	+		Ostéolyse presque totale squelette du bras
81	Abell												+	+	+		Ostéolyse presque totale de l'humérus G. et du radius
82	Halliday 1					+											Ostéolyse totale de l'os innominé et du sacrum
83	Halliday 3						+										Ostéolyse partielle diaphyse fémorale
84	Louyot		+		+	+											Ostéolyse partielle aile iliaque (aspect grillagé)-
																	rachis lombaire - sternum
85	Fornasier						+	+	+								Ostéolyse partielle et progressive → amputation
86	Kery 1					+	+										Ostéolyse partielle diaphyse fémorale et pelvis
87	Kery 2							+	+								Ostéolyse partielle du péroné-défect lacunaire tibial +
																	sclérose corticale en regard
88	Winterberger					+	+										Lyse de l'aile iliaque + zones dispersées de sclérose

TABLEAU N° XVIII : Forme ostéolytique locorégionale (forme osseuse ± atteinte cutanée)

N° observation	Auteurs et année de publication	Age	Sexe	Fracture Patholog.	Peau	Parties molles	Epanchements	Biopsie	Histologie osseuse
89	Mialaret (1953)	20	♂				Epanch. pleural séreux	+	Pas de conclusion
90	Gorham 1 (1954)	16	♂	+			Epanchement hémorragique puis chyleux	+	Hémangiomatose
91	de Sèze (1956)	28	♀	+	+		Chylothorax bilatéral	+	Tissu conjonctif scléreux
92	Blundell (1958)	23	♂	+			Chylothorax	nécro	Grands capillaires dilatés pas de régénération = hémangiome
93	Hambach (1958)	16	♂		+	+	Hémothorax	+	Hémangiome capillaire
94	Halliday 2 (1964)	27	♂				Hémothorax Droit	+	Excès de vaisseaux à parois minces
95	Halliday 4 (1964)	15	♀				Hémothorax Gauche	+	Vaisseaux sinusoïd like
96	Tucker (1964)	4	♂		+		Lymphangiome médiastinal + chylothorax gauche	+	Tissu fibro adipeux avec grands espaces kystiques vides
97	Kyllonen (1967)	16	♂				Hémothorax	+	Angiomatose
98	Caulet (1968)	5	♀				Chylothorax G	+	Processus angiomateux
99	Vanetti (1968)	4 1/2	♀		+	+	Chylothorax G	+	Hémolymphangiome
100	Balandreau (1970)	49	♂				Chylothorax G	+	Hémangiome capillaire avec qqs espaces lymphatiques
101	Cas personnel	12	♂		+	+	Epanchement hémorragique puis chyleux	+	Lymphangiome

TABLEAU N° XIX : Forme ostéolytique locorégionale (forme viscérale)
GENERALITES

N° observat.	Auteurs	1è manifestations cliniques	Evolution	Diagnostic	Durée observation	Décès
89	Mialaret	Découverte fortuite d'une lyse de la ceinture scapulo-thoracique par 1 examen radio systématique	Lyse progressive de la paroi thoracique - pleurésie récidivente	Résorption spontanée de la paroi thoracique		
90	Gorham 1	Fracture de la clavicule droite	Ostéolyse progressive de la ceinture scapulo-thoracique. Constitution d. 1 hémothorax qui devient chyleux	Ostéol. massive	2 ans 1/2	+
91	de Sèze	Fracture pathologique de la clavicule gauche	Chylothorax bilatéral récidivent communiq. avec le tissu cellulaire préthoracique. pneumothorax suffocant mais amélioration	Ostéolyse scapulo thor. brach.		
92	Blundell	Fracture pathologique de l'omoplate puis de la clavicule	Chylothorax récidivent communiquant avec l'espace interscapulaire	Disappearing Bone	7 semaines	+
93	Hambach	Douleur de l'épaule droite liée à 1 lyse de la ceinture scapulaire	Extension progressive de la lyse scapulo-thoracique. Hémothorax communiquant avec hémangiome axillaire	Ostéolyse mass.	14 mois	+
94	Halliday 2	Douleur thoracique liée à une lyse costale	Désintégration progressive des côtes, des vertèbres. puis hémothorax, puis compression médullaire	Ostéolyse mass.	5 ans	+
95	Halliday 4	Gêne respirat. due à l'épanch. pleural G,	Lyse costale progressive. Epanchement hémorragique récidivent	" "	26 mois	
96	Tucker	Gêne respiratoire due à l'épanch. pleural G,	Lyse ceinture scapulaire-vertèbres-thoracotomie Ablation d'1 lymphangiome médiastinal. Aggravation	Lymphangiectasie	6 mois	+
97	Kyllonen	Gêne respiratoire due à un épanchement pleural massif droit	Lyse progressive des côtes et des vertèbres. Hémothorax massif. thoracotomie. Drainage Radiothérapie	Disappearing Ribs	14 ans	
98	Caulet	Dyspnée - oedème tronculaire dû à l'épanchement pleural G.	Progression de la lyse thoraco brachiale. Epanchement récidivent puis stabilisation lyse	Ostéolyse scapulo cleido-costale	20 mois	
99	Vanetti	Dyspnée-toux-fièvre dues à 1épanchement pleural Gauche	Lyse progressive de la ceinture scapulo-thoracique-épanchement récidivent-surinfection	Chylothorax spontané	1 an	
100	Balandreau	Douleur thoracique gauche due à 1épanchement pleural Gauche	Progression lyse costo-vertébrale chylothorax récidivent-thoracotomie-stabilisation	Maladie de Gorham	1 an	
101	Cas personnel	Lymphangiome cervical	Gonflement du lymphangiome à l'occasion d'1 vaccination. découverte de lésions lytiques oss. asymptomat. chylothorax bilatéral	Lymphangiectasie	6 mois	+

TABLEAU N° XX : Forme ostéolytique loco régionale (forme viscérale)
Séméiologie révélatrice et évolution

N° obser.	Auteurs	Crâne	Rachis	Côtes	Sternum	Bassin	Fémur	Tibia	Péroné	Pieds	Clavicule	Omoplate	Humérus	Radius	Cubitus	Mains	Signes radiologiques
89	Mialaret			+	+						+						Ostéolyse totale du sternum et des arcs antérieurs costaux et des clavicules
90	Gorham .1		+	+							+	+	+				Ostéolyse presque totale clavicule - omoplate - 2e côte - humérus - vertèbres dorsales hautes
91	de Sèze		+								+	+	+				Ostéolyse partielle clavicule-omoplate et vertèbres adjac. + têtes humérales
92	Blundell			+							+	+	+				Ostéolyse partielle de la clavicule et des côtes-ostéolyse totale omoplate
93	Hambach		+								+	+	+				Ostéolyse partielle de la ceinture scapulo humérale et des vertèbres adjacent.
94	Halliday .2		+	+													Géodes costales avec ostéolyse progressive côtes et vertèbres.
95	Halliday .4			+													Ostéolyse totale de la 6e côte - partielle de la 5e et la 7e côte
96	Tucker	+	+	+								+					Ostéolyse partielle omoplate côtes et vertèbres cervicales. Géodes occipitales
97	Kyllonen		+	+													Ostéolyse partielle costale avec lyse des pédicules vertébraux correspondants
98	Caulet			+							+	+					Ostéolyse partielle côtes - clavicule - omoplate
99	Vanetti			+							+	+					Ostéolyse partielle et progressive côtes-clavicule - omoplate - qui paraissent amincies
100	Balandreau		+			+											Ostéolyse partielle 1e et 2e côtes gauches Trame grillagée Aspect vermoulu des vertèbres
101	Cas personnel		+	+	+						+	+					Ostéolyse partielle ceinture scapulo thoracique et rachis cervical. Atrophie osseuse - Trame irrégulière

TABLEAU N° XXI : Localisations osseuses et séméiologie radiologique des formes viscérales d'angiomatose à type d'ostéolyse massive.

CHAPITRE IV

★

ESSAI DE SYNTHESE

★

L'observation successive de deux malades affectés d'une atteinte osseuse d'allure ostéolytique de topographie et d'évolution différentes, alors que leurs signes cutanés associés et les constatations histologiques furent similaires nous a fait supposer un lien éventuel entre ces deux syndromes.

L'analyse de 66 observations d'angiomatose à forme ostéolytique circonscrite et de 35 observations d'ostéolyse massive est venue renforcer notre impression.

Dans chacune de ces formes, sont rapporté un certain nombre de cas où signes osseux, atteinte pulmonaire, épanchement pleural chyleux ou hémorragique, signes cutanés évoluent de façon identique sur un mode sévère.

Ainsi nous avons pu isoler 9 cas de ce que nous avons appelé les formes viscérales des angiomatoses multigéodiques disséminées et 13 cas d'ostéolyse massive avec atteinte pleuro-pulmonaire.

Ce groupe de 22 observations nous parait réaliser le trait qui unit entre elles les formes ostéolytiques circonscrites aux formes ostéolytiques massives des angiomatoses squelettiques.

I — LES FORMES DE PASSAGE.

Nous retrouvons dans les 2 groupes, la même légère prédominance masculine : 5 hommes pour 4 femmes dans le premier, et 9 hommes pour 4 femmes dans le second.

La répartition des âges lors des premières manifestations est un peu différente.

Tous les sujets du 1er groupe voient leur affection décelée dans la première décennie alors que trois seulement du 2e groupe et 6 entre 10 et 20 ans.

- LES CIRCONSTANCES DE DECOUVERTE sont à peu près identiques :

- dominées par les *signes respiratoires* à type d'épanchements pleuraux révélateurs

  4 sur 9 contre 6 sur 13

- puis l'existence de *lymphangiomes sous-cutanés*

  3 sur 9 contre 1 sur 13

- *les fractures pathologiques*

  1 sur 9 contre 3 sur 13

- *les douleurs osseuses*

  1 sur 9 contre 2 sur 13

- LA SEMEIOLOGIE CLINIQUE est elle aussi centrée par les *troubles respiratoires* qui font toute la gravité de la maladie.

  Caractérisés par des épanchements abondants, souvent bilatéraux, riches en lipides et en protides, ils présentent 15 fois sur 22 toutes les caractéristiques d'un chylothorax.

  7 sur 9 dans le 1er groupe
  8 sur 13 dans le deuxième.

Ils ont volontiers aussi un caractère hématique du moins microscopique et sont riches en lymphocytes et en cellules endothéliales.

1 épanchement chylo-hémorragique contre 4 sérosanglants dans le 2e groupe.

Notre observation se conforme à ces données puisque notre jeune malade a présenté d'abord un épanchement chylo-hémorragique puis un épanchement chyleux bilatéral intarissable riche en lymphocytes (70 %) avec toutefois une particularité histologique faisant suspecter une transformation sarcomateuse sans pouvoir l'affirmer.

Quant à l'atteinte osseuse elle ne présente dans ces formes de passage qu'une originalité topographique.
En effet, si elle intéresse indifféremment ceinture scapulo-thoracique - pelvienne, os longs et extrémité céphalique dans le groupe des angiomatoses kystiques, elle concerne uniquement la ceinture scapulo thoracique dans celui des ostéolyses massives, à une exception près, où des zones géodiques sont retrouvées dans le crâne alors qu'il existe une ostéolyse progressive du rocher, des côtes et de l'omoplate (obs. n° 96)

Cette exception,du reste, semble étayer la notion de formes de passage où coexistent des éléments de l'angiomatose kystique et de l'ostéolyse de GORHAM.

- **L'évolution** est sévère dans les 2 groupes. Sept malades sont suivis moins de 6 ans, 2 pendant 12 et 22 ans dans le premier groupe où l'on note 6 décès sur 9.

  Onze malades sont suivis moins de 5 ans, 2 pendant 6 et 14 ans dans le second où sont signalés 6 décès sur 13.

  Outre cette forte proportion d'issue fatale, quel que soit le type de l'ostéolyse, insistons sur la tendance évolutive osseuse qui se manifeste sur un mode beaucoup plus aigu, dans ces formes de passage que dans toutes les autres formes d'angiomatose.

Celle-ci aboutit à une impotence sévère ou à des complications neurologiques à type de compression médullaire lorsque le rachis subit le processus de résorption osseuse.

Les formes loco-régionales d'ostéolyse de GORHAM, grâce à cette étude comparée, nous semblent cependant d'un pronostic, à la fois osseux et viscéral, un peu moins sombre que les angiomatoses kystiques systémiques.

Nous terminerons ce chapitre comparatif par un bref *rappel d'une histologie* qui réunit les 22 observations.

Tissu fibro-vasculaire - néovaisseaux à parois minces dilatées - cavités kystiques communiquantes - contenu hématique ou coagulum rosé acellulaire résument l'ensemble des descriptions à propos de ces 2 affections

5 auteurs sur 7 concluent à 1 lymphangiomatose

2 seulement à une hémangiomatose, dans le groupe des angiomatoses kystiques.

Au contraire :

8 auteurs sur 10 concluent à 1 hémangiomatose

2 à une lymphangiomatose dans le groupe des ostéolyses massives.

EN RESUME :

L'on ne peut s'empêcher d'être frappé par la similitude de 2 affections habituellement considérées comme deux entités distinctes.

Le type de l'ostéolyse, la topographie des lésions osseuses conservent une originalité certaine dans les deux groupes mais la participation viscérale et l'histologie angiomateuse contribuent à la réalisation d'un groupe cohérent conduisant de l'ostéolyse circonscrite disséminée à l'ostéolyse massive avec angiomatose pleuro-pulmonaire.

Groupe réunissant 22 formes de passage publiées sous les rubriques variées :

- **d'ostéolyse essentielle**
- **de lymphangiome primitif osseux**
- **de lymphangiectasies intra-osseuses disséminées**
- **d'angiomatose kystique du squelette**

♦ ♦
♦

II – DESCRIPTION GENERALE DES ANGIOMATOSES SQUELETTIQUES.

★

Afin de mieux préciser l'allure générale des angiomatoses du squelette, nous avons repris les 101 observations étudiées séparément dans les chapitres précédents et nous les avons regroupées pour faire la synthèse de leurs différents caractères.

Nous donnerons nos résultats en pourcentage ; nous pensons y être autorisés, l'erreur à une observation près nous semble négligeable.

I – TERRAIN

La répartition selon les âges et selon les sexes est assez uniforme dans les différentes formes cliniques

SEXE	MASCULIN	FEMININ
Forme multigéodique	39	27
Forme ostéolytique locorégionale	21	14
TOTAL	60	41

TABLEAU N° XXII : Répartition des angiomatoses selon le sexe.

Il existe une légère prédominance masculine avec 60 % d'hommes contre 41 % de femmes

II – AGE

DECENNIES	0-10	10-20	20-30	30-40	40-50	50-60	60-70	70 et +
Forme multigéodique	31	16	9	1	4	2	1	2
Forme ostéolytique locorégionale	7	12	6	2	4	2	1	1
TOTAL	38	28	15	3	8	4	2	3

TABLEAU N° XXIII : Répartition des angiomatoses selon les âges.

66 % des sujets dont l'observation est rapportée ont moins de 20 ans lors des premières manifestations pathologiques avec un pic dans la première décennie pour les formes multigéodiques alors qu'il se situe dans la 2ème décennie pour les formes ostéolytiques locorégionales.

Il s'agit donc d'une affection du sujet jeune.

III — LES CIRCONSTANCES DE DECOUVERTE

Elles ne coïncident pas toujours avec les premières manifestations de la maladie mais nous avons considéré, dans le tableau n° XXIV, que, conduisant à plus ou moins long terme au diagnostic osseux, elles pouvaient être considérées comme une circonstance révélatrice.

CIRCONSTANCES DE DECOUVERTE OU PREMIERES MANIFESTATIONS		F. multigéodique diffuse	Forme locorégionale	TOTAL
Signes Osseux	Fractures Pathologiques	16	11	27
	Douleurs Osseuses	13	16	29
	Tumeur	2		2
Signes Cutanés	Lymphangiome	12	1	13
	Lymphoedème	4		4
Signes Viscéraux	Signes médiastinaux Radiologiques	3		3
	Epanchement pleural	3	6	9
Découverte Fortuite	Bilan radiologique fortuit	17	1	18

TABLEAU N° XXIV : Les circonstances révélatrices

- 58 % des cas sont découverts à l'occasion **de signes osseux** (27 % de fractures - 29 % de douleurs - 2 % de tumeur)
- 18 % sont **découverts fortuitement** (expression du caractère asymptomatique d'un certain nombre d'observations)
- 17 % à l'occasion de **signes sous cutanés**
- 12 % de **signes viscéraux** exclusivement médiastinaux et respiratoires.

IV – LA SEMEIOLOGIE CLINIQUE

Elle varie selon les associations osseuses, cutanées et viscérales et selon leur topographie

- **l'atteinte osseuse**

Symptômes	Forme Multigéodique diffuse			Forme Ostéolytique Locoregionale		TOTAL
	F. osseuse	os + peau	os + viscère	os ± peau	os + viscères	
Fractures	15	4	3	8	3	33
Douleurs	4	1	6	12	4	27
Tumeur	2		1			3
Topographie locale ou paucifocale	2		2	10	1	15
Topographie locorégionale (>2 os)	4	3	2	12	12	33
Topographie multifocale	28	11	14			53

TABLEAU N° XXV : Séméiologie clinique et topographie des lésions osseuses.

- 53 % des angiomatoses ont une *topographie multifocale* intéressant plus de 2 os non contigus (toutes réalisent des lésions kystiques et géodiques circonscrites)
- 33 % ont une *topographie locorégionale* dont 24 % sont caractérisés par une ostéolyse massive
- 15 % ont une *topographie locale ou paucifocale* (2 os non contigus au maximum). 11 % sont des formes ostéolytiques
- 33 % des angiomatoses se compliquent de *fractures pathologiques* (dans 15 % des cas, il s'agit de forme osseuse pure d'angiomatose kystique)
- dans 27 % des cas, il existe une *symptomatologie douloureuse* qui concerne surtout les formes ostéolytiques et ostéokystiques systémiques (22 %)

Les douleurs osseuses doivent donc faire suspecter une évolution plus active sinon sévère.

■ **L'atteinte cutanée et sous-cutanée**

Elle constitue le deuxième volet de la symptomatologie clinique

	Forme multigéodique diffuse		Forme ostéolytique Locorégionale		TOTAL
	F. cutanée	F. viscérale	F. cutanée	F. viscérale	
Angiome cutané naevus rash naevoïde	1	3	1		5
Angiome des tissus mous				1	1
Pigmentation cutanée infiltration lymphangiomateuse dermique	5				5
Lymphangiome des tissus mous	10	2	1	5	18
Lymphoedème	7		1		8
Poussées inflammatoires sur lymphangiome ou lymphoedème	7				7

TABLEAU N° XXVI : L'atteinte cutanée et sous-cutanée

Elle est essentiellement caractérisée par des anomalies de nature lymphatique.

- 18 % de *formations lymphangiomateuses* réalisent dans les tissus mous des masses molles fluctuantes soumises à des variations de volume, spontanées ou provoquées par un épisode inflammatoire (obs. n° 43 - 44) ou par une vaccination (obs. n° 35 - 48 - 101)

  Leur exérèse chirurgicale se complique parfois de lymphorrée persistante, source d'infection ou de récidive.

  Un tiers de ces lymphangiomes siège dans la région inguinale
  27 % dans la région cervicale
  11 % dans le creux axillaire
  30 % au voisinage d'un os en voie de résorption.

- *Des lymphœdèmes* sont observés dans 8 % des cas, 4 d'entre eux sont présents dès la naissance, les 4 autres se développent secondairement, après la découverte des lésions osseuses.

  Un seul est observé dans les formes à type d'ostéolyse massive ; il coexiste d'ailleurs avec une masse lymphangiomateuse pelvienne qui joue un rôle compressif évident.

  D'importantes anomalies des lymphatiques des membres inférieurs sont notées lorsqu'une lymphographie est réalisée. Ceux-ci sont en général dilatés avec un aspect de varices lymphatiques qui favorisent le reflux du chyle intestinal.

  Ayant toutes les caractéristiques d'un lymphoedème primaire, ils sont généralement liés à une hypoplasie lymphatique centrale et peuvent se compliquer de chylorragie

- 5 % enfin de *localisations cutanées lymphangiomateuses* sont décrites sous forme de placards dermo-épidermiques infiltrés et pigmentés, en général situés au voisinage des formations lymphangiomateuses ou des lymphoedèmes.

  Une biopsie cutanée y met en évidence des lymphatiques dilatés.

- Enfin, 5 % *de localisations cutanées hémangiomateuses* réalisent des taches rouge sombre ou bleuâtres, qui apparaissent à la naissance ou au cours de l'évolution de l'affection osseuse. Elles manifestent en général une tendance extensive et évolutive.

■ **L'atteinte viscérale**

Le caractère ubiquitaire de la vascularisation rend compte de la *symptomatologie multi focale* observée.
Le système nerveux n'est cependant jamais en cause en dehors des compressions médullaires secondaires à une lyse vertébrale.

L'atteinte pleuro-pulmonaire est largement prédominante.
Seule localisation commune aux 2 formes, multigéodique diffuse et ostéolytique locorégionale, elle concerne 25 % des sujets atteints d'angiomatose squelettique

Localisations Viscérales	Plèvre	Poumons	Rate	Médiastin	Péricarde	Thymus	Foie	Péritoine	Rétro Péritoine	Intestin	Reins	Epanchements
Forme multigéodique diffuse	9	3	6	3	3	2	2	1	1	1	1	11
Forme ostéolytique locorégionale	13			1								13
TOTAL	22	3	6	4	3	2	2	1	1	1	1	24

TABLEAU Nº XXVII : Localisations viscérales

L'atteinte des séreuses (plèvre - péritoine - péricarde) se manifeste par des épanchements qui peuvent être chyleux ou hémorragiques. Ainsi 24 % des malades présentent une telle symptomatologie.

En ce qui concerne, la plèvre seule :

	Chylothorax	Hémothorax	Epanchement séro-hémorragique
Forme Multigéodique Diffuse	7	1	1
Forme Ostéolytique Locorégionale	8	4	1
TOTAL	15	5	2

TABLEAU N° XVIII : Nature des épanchements pleuraux selon les formes.

15 % des observations se compliquent de chylothorax

5 % d'hémothorax — 2 % d'épanchements séreux ou séro-sanglants.

Ces épanchements se produisent dans 37 % des cas de formes à type d'ostéolyse massive alors qu'ils ne surviennent que dans 14 % environ des cas de formes multigéodiques.

- Au point de vue chimique :

○ ils sont riches en protides et en lipides.

- Au point de vue cytologique :

○ de nombreuses hématies sont retrouvées dans la plupart des observations ainsi qu'une forte prédominance de lymphocytes parmi les leucocytes.
(70 % dans notre observation)

○ des cellules endothéliales

○ quelques polynucléaires en particulier éosinophiles

○ quelques cellules mésothéliales.

V — LA SEMEIOLOGIE RADIOLOGIQUE

Deux grands types de lésions peuvent être observées.

- **Des lésions d'ostéolyse circonscrite.**

Elles réalisent des géodes parfois kystiques,multiples,de quelques millimètres à quelques centimètres de diamètre, arrondies ou polycycliques,se détachant dans un os parfois déminéralisé avec un aspect un peu grillagé.

Des lésions de condensation peuvent se juxtaposer à ces zones ostéolytiques ; la plupart du temps, elles réalisent un liseré sclérotique limitant les géodes, ailleurs, elles forment des plages condensées mélangées à des zones radiotransparentes (obs. n° 57 - 58)

L'os, dans un bon nombre de cas, est soufflé, déformé, avec une corticale amincie. On n'observe pas dans cette forme de rupture de la corticale ni de réaction périostée.

La distribution des lésions est variable suivant qu'il existe ou non une atteinte simultanée de la peau et des viscères.

De siège fréquemment métaphysaire dans les os longs, elles se rencontrent aussi,mais plus rarement,dans les diaphyses et elles affectent également os courts tubulaires et os plats.

Forme Multigéodique Diffuse	Crâne	Rachis	Sternum	Côte	Bassin	Fémur	Tibia	Péroné	Pieds	Clavicule	Omoplate	Humérus	Radius	Cubitus	Mains
Forme osseuse pure	11	10		12	12	22	15	10	4	4	7	23	16	13	3
Forme cutanée	8	5	1	10	12	12	10	5	2	1	5	8	4	4	2
Forme viscérale	10	10	1	11	13	17	7	5	1	6	8	14	6	6	0
TOTAL	29	25	2	33	37	51	32	20	7	11	20	45	26	23	5

TABLEAU N° XXIX : Localisation des lésions osseuses de la forme multigéodique diffuse.

- **Des lésions d'ostéolyse massive.**

Au début, elles réalisent des zones radio transparentes sous corticaleset intra-médullaires, sans paroi nette, grossièrement arrondies et de taille variable. Puis ces lacunes s'élargissent et fusionnent.

La corticale s'amincit et peut disparaitre.
L'angiome envahit alors les tissus mous.
La résorption osseuse se poursuit ; l'os s'effile et peut entièrement disparaitre.

Il n'y a en général, pas de réaction sclérosante, ni de trabéculation grossière telle qu'on l'observe dans les angiomes communs ; cependant lorsque l'ostéolyse est partielle et évolutive, on peut être amené à observer des aspects grillagés, " en nid d'abeille ", " en cadre ", au niveau des vertèbres, qui paraissent vides, réduites à leur cortex.

Ces formes de début ou de pleine évolution peuvent poser des problèmes de différenciation avec la forme circonscrite géodique sans sclérose périfocale.

La distribution de ces lésions est variable,selon que l'atteinte est limitée à l'os et au tissu sous-cutané ou selon qu'elle coexiste avec une participation angiomateuse pleuro-pulmonaire.

Forme ostéolytique locorégionale	Crâne	Rachis	Sternum	Côte	Bassin	Fémur	Tibia	Péroné	Clavicule	Omoplate	Humérus	Radius	Cubitus
Forme osseuse ± peau	1	5	1	2	7	9	2	2	4	3	4	2	2
Forme osseuse + poumons	1	8	2	10					7	8	4		
TOTAL	2	13	3	12	7	9	2	2	11	11	8	2	2

TABLEAU N° XXX : Localisation des lésions osseuses dans la forme ostéolytique locorégionale.

AU TOTAL :

Les localisations des angiomatoses squelettiques en pourcentage et par ordre de fréquence sont données dans le tableau n° XXXI :

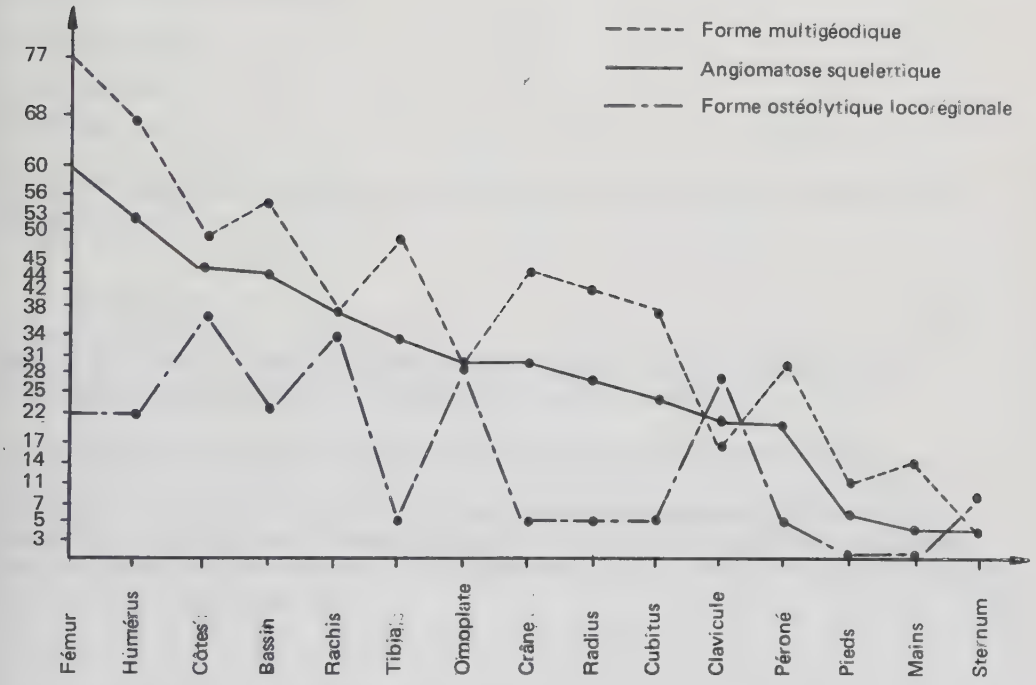


TABLEAU N° XXXI : Localisations osseuses des Angiomatoses squelettiques.

Fémur et humérus sont atteints dans 60 % et 53 % des cas d'angiomatose en général, et dans 77 et 68 % des angiomatoses kystiques.

Côtes et Rachis le sont dans 45 et 38 % des cas contre 37 et 34 % dans les formes multigéodiques.

Les os de la ceinture scapulo-thoracique sont atteints avec le même pourcentage dans les 2 formes ou avec des pourcentages voisins.

Côtes : (50 % - 38 %)
Rachis : (38 % - 34 %)
Omoplate : (31 % - 28 %)
Clavicule : (28 % - 17 %)
Sternum : (7 % - 3 %)

■ **Les explorations vasculaires**

Artériographie
Aortographie
Phlébographie

ont pu être réaliséesdans quelques cas. Elles n'ont fourni le plus souvent que peu de renseignements.

■ **La lymphographie**

présente, par contre, un intérêt diagnostic beaucoup plus grand surtout lorsqu'existe un lymphoedème, une formation lymphangiomateuse ou un chylothorax.

Elle permet d'éviter, dans certains cas, la biopsie, ce qui est appréciable chez l'enfant.

Nous avons recueilli les résultats de 13 examens lymphographiques pratiqués dans 6 cas d'angiomatose kystique avec lymphoedème ou lymphangiome, 2 cas d'angiomatose kystique avec chylothorax ou chylopéricarde., 4 cas d'ostéolyse massive avec chylothorax, 1 cas d'ostéolyse massive avec lymphoedème.

Nous détaillons ces résultats dans le tableau n° XXXII.

Il est important de souligner que dans 5 cas, les géodes osseuses ont été injectées tardivement par le produit de contraste. Quatre de ces malades présentaient un lymphoedème.

3 lymphographies ont permis de suspecter un processus angiomateux pulmonaire.
Nous considérons donc que cet examen doit acquérir une place importante dans le diagnostic des angiomatoses du squelette.

VI — SIGNES BIOLOGIQUES

— Ils sont sans spécificité.
— Normaux dans la très grande majorité des observations où ils constituent un signe négatif important pour le diagnostic, ils peuvent dans quelques cas, être légèrement perturbés et l'on relève dans quelques publications :

TABLEAU N° XXXII d'après Sauvegrain : Résultats des lymphographies

Auteurs Ref.	Localisations osseuses	Diagnostic	Anomalie lym-extra-osseuse.	Lymphographie
Kittredge (54)	Bassin-Fémur-Omoplate-Humérus	Angiomatose kystique	Lymphangiome de la cuisse gauche	Aspect plexiforme anormal des vaisseaux lymphatiques dont le réseau est complètement désorganisé au niveau de la cuisse, du pelvis et de la région inguinale. ganglions inguinaux anormaux Le produit de contraste pénètre dans une grosse masse tumorale de la région inguinale et du pelvis jusque dans la région pré-sacrée.
Najman (70)	Crâne-Omoplate-Côtes-Bassin Rachis-Fémur Tibia-Péroné-Humérus-Radius	Lymphagiomatose kystique	Lymphangiome congénital inguinal	Dilatation des vaisseaux lymphatiques périphériques et pelviens. Sur les clichés tardifs le produit opaque passe de l'autre côté. il n'a pas pénétré dans les lésions ostéolytiques. L'injection directe du produit dans les lésions crâniennes montre une communication entre ces lésions.
Tucker (105)	Humérus-Fémur Péroné	Lymphangiectasies osseuses	Chylothorax	Ganglions lymphatiques normaux dans les régions inguinales et iliaques. Par contre:dérivation vers les lymphatiques médiastinaux et pulmonaires anormaux au niveau du chylothorax.
de Sèze (88)	Crâne-Côtes-Bassin-Fémur-Tibia-Humérus Mains	Lymphangiome osseux à forme kystique	Dilatation angiomateuse dermo-hypodermique du membre inf. droit et du scrotum	Pas d'adénopathies profondes mais injection massive et durable des géodes osseuses du pubis et de l'ischion par le produit opaque
Vanetti (106)	Clavicule-Omoplate-Côtes	Forme ostéolytique type Gorham	Chylothorax	Aspect normal des ganglions inguinaux et lombo-aortiques. Présence de multiples canaux anormaux dans le médiastin, la paroi thoracique et l'espace pleural gauche.
Goldstein (33)	Crâne-Côte-Bassin-Fémur Omoplate-Humérus	Lymphangiome kystique de l'os	Chylopéricarde lymphangiome médiastinal	Vaisseaux lymphatiques anormaux dans le médiastin et le péricarde.
Nixon (73)	Fémur-Tibia	Lymphangiomatose	Lymphœdème du membre inférieur droit	Dilatation des canaux lymphatiques lenteur de circulation. Réduction du nombre des ganglions lymphatiques Volumineuse anomalie plexiforme de la région inguinale droite se drainant vers les ganglions sacrés et lombaires. Pas de ganglions inguinaux ou latéro aortiques àdroite. Aspect normal à gauche. Opacification rétrograde des lymphatiques intercostaux. Opacification des lésions osseuses.

réalisées dans les observations de la littérature.

Auteurs	Localisations osseuses	Diagnostic	Anomalie lymphatique extra-osseuse	Lymphographie
Hafner (40)	Crâne-Côtes-Bassin-Fémur-Tibia-Péroné-Humérus-Radius	Lymphangiomatose kystique	Lymphoedème	Vaisseaux lymphatiques dilatés avec réseau de lymphatiques cutanés et interstitielstrès anormal au niveau du mollet : lymphoedème primaire avec obstruction serré de l'appareil lymphatique. 24 heures après : injection du produit de contraste. dépôts opaques au niveau des massifs rétro-péritoneaux. 6 jours après : dépôts dans les géodes osseuses.
Winterberger (111)	Bassin-Fémur	Lymphangiomatose à forme ostéolytique	Lymphoedème de la cuisse droite et lymphangiome du pelvis.	Blocage de la chaine iliaque droite. Lymphatiques anormaux du membre inférieur droit. Dérivation vers le tissu cellulaire sous cutané de la racine de la cuisse, la fesse, le pelvis. Pénétration du produit de contraste dans les lésions osseuses de l'extrémité distale du fémur.
Caulet (19)	Côte-Clavicule Omoplate	Ostéolyse scapulo cleido costale	Chylothorax	Lymphographie normale.
Balandreau (6)	Rachis-Côte	Ostéolyse de Gorham	Chylothorax	Lymphographie normale
Sauvegrain (84)	Côte-Bassin-Fémur-Tibia	Lymphangiectasies kystiques	Lymphoedème congénital	Dilatation des lymphatiques de la cuisse droite. Absence de ganglions inguinaux et rétro-cruraux droits Absence des chaines iliaque et lombo aortique droites. A gauche : 1 ganglion inguinal-blocage au niveau de la chaine iliaque. pas de ganglions ni de vaisseaux lymphatiques dans la région aortique. Pas de canal thoracique,dispersion du lipiodol vers le lymphoedème et le tissu cellulaire sous cutané. Pénétration du produit de contraste dans les lésions osseuses (2e lymphographie)
Cas personnel	Rachis-Côte Clavicule-Omoplate	Ostéolyse de type Gorham	Chylothorax	Remplacement de la moitié supérieure du canal thoracique par un réseau de type angiomateux.

- une anémie modérée
- une thrombopénie
- une hypoprotidémie

anomalies qui accompagnent généralement des formes sytémiques avec altération de l'état général.

- *La vitesse de sédimentation* peut être modifiée par des poussées inflammatoires affectant des formations lymphangiomateuses, ou par un épisode fébrile d'origine infectieuse

- *Le Bilan phospho-calcique* s'avère normal dans la p'upart des cas mais ce bilan est souvent très incomplet, limité à un examen sérique du calcium, du phosphore et des phosphatases.

  Quelques anomalies cependant sont signalées dans de rares observations :

  Une calcémie à 136 mg avec un phosphore sanguin à 40 mg par litre sans modification du bilan rénal (obs. n° 91)

  Une calcémie à 109 mg avec un phosphore sanguin à 52 mg par litre (obs. n° 68)

  Par contre BALANDREAU signale dans son observation (obs. n° 100), une hypocalcémie constatée à plusieurs reprises, un syndrome ostéoporotique modéré avec discrète ostéoïdose sous-corticale à la biopsie osseuse (MEUNIER). Elle rapporte ces troubles à l'importante déperdition lipido protidique créée par les ponctions pleurales répétées et les assimile à ceux rencontrés dans les ostéomalacies des troubles de malabsorption.

VII – SIGNES HISTOLOGIQUES

Nous ne reviendrons pas sur la description des lésions macroscopiques et microscopiques rencontrées lors des prélèvements osseux.

Nous les avons détaillées aux différents chapitres descriptifs des formes multigéodiques diffuses et ostéolytiques locorégionales.

Nous résumons seulement dans le tableau XXXIII les conclusions des histologistes qui nous permettent de noter la répartition égale des lésions d'origine lymphatique et vasculaire sanguine dans les angiomatoses en général.

En effet, 35 % des cas ont une histologie osseuse de lymphangiome ou de lymphangiectasies et 35 % une histologie d'hémangiome.

Les formes multigéodiques étant plus souvent lymphangiomateuse qu'hémangiomateuse inversement pour les formes ostéolytiques locorégionales.

Enfin, dans deux cas la suscipicion d'une transformation maligne avec en particulier, des cellules endothéliales atypiques bordant les cavités kystiques, et les problèmes posés par l'examen anatomo-pathologique du liquide pleural de notre malade, nous font envisager la possibilité, aux confins des formes les plus malignes d'angiomatose squelettique, d'*une dégénérescence sarcomateuse.* C'est du reste la position de WALLIS qui relève 4 cas de ce type dans une revue détaillée des hémangiomatoses diffuses du squelette.

Nous n'avons malheureusement pas pu nous procurer les observations originales.

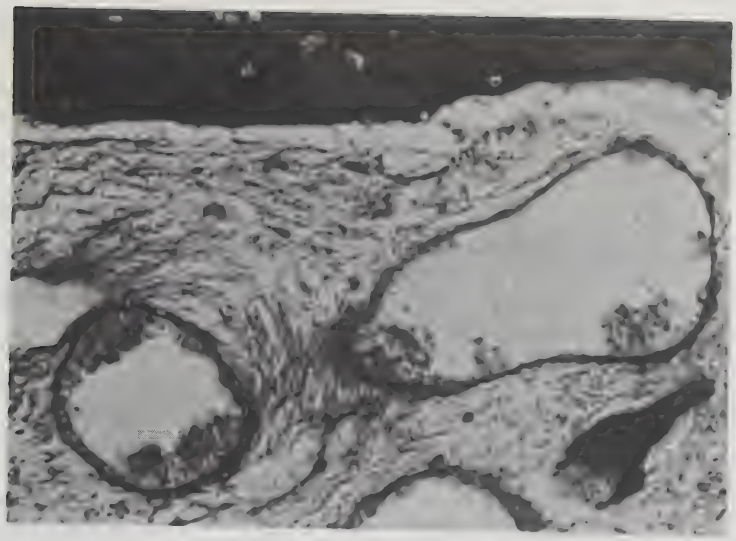


PHOTO N° 21

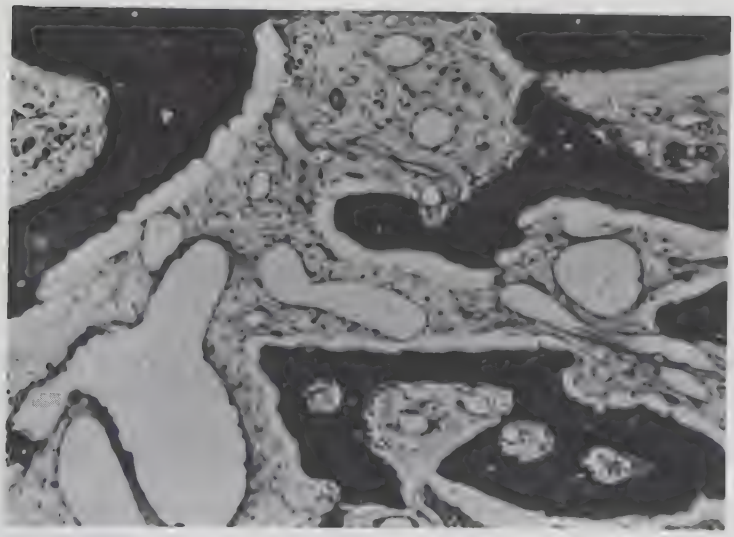


PHOTO N° 22

Angiome costal au cours d'une Ostéolyse de GORHAM.

(clichés fournis par le Service du Pr G. VIGNON et du Pr Ag. P. MEUNIER - Hôpital Ed. Herriot LYON)

Type Histologique	Forme multigéodique diffuse	Forme ostéolytique locorégionale	Total
Hémangiome	16	19	35
Lymphangiome - Lymphangiectasies	32	3	35
Lymphangiome	2	1	3
Angiome sans précision	4	5	9
Cavité kystique à bordure endothéliale (sans conclusion)	2		2
Hémangio endothéliome ?	2		2
Biopsie négative	4	4	8

TABLEAU N°XXXIII : Signes histologiques

VIII — EVOLUTION GENERALE

Nous avons regroupé dans quatre formes radiocliniques et topographiques l'ensemble des 101 observations d'angiomatose squelettique.

Ces quatre formes correspondent aux quatre types d'évolution que l'on peut observer :

- **Forme à type d'ostéolyse circonscrite, multigéodique avec ou sans atteinte cutanée et sans participation viscérale**

  Elle comprend 48 observations et elle est caractérisée par une *évolution lente bénigne,* marquée par quelques complications osseuses à type de fractures parfois récidivantes, ou quelques complications cutanées inflammatoires ou infectieuses en général sans lendemain.

  1 décès dans cette série est non imputable à l'ostéopathie.

■ **Forme à type d'ostéolyse massive locale ou loco-régionale sans atteinte viscérale avec ou sans atteinte du tissu cutané et sous-cutané.**

Elle concerne 22 observations qui sont caractérisées par une *évolution osseuse extensive assez sévère entrainant une gêne fonctionnelle marquée, sans retentissement sur l'état général.*

Poussées inflammatoires ou infectieuses compliquent assez facilement le tableau lorsqu'il existe une localisation cutanée.

Un décès survient dans cette forme à l'occasion d'une complication septique.

■ **Forme à type d'ostéolyse massive locorégionale avec participation pleuro-pulmonaire.**

La même *tendance évolutive extensive osseuse* est retrouvée dans ce troisième groupe qui réunit 13 observations

L'évolution y est surtout dominée par *la reproductibilité des épanchements thoraciques* qui justifie de fréquentes thoracocentèses.

Les pertes lipido protidiques qu'elles entrainent contribuent à l'altération d'un état général qui conduit à une issue fatale dans 46 % des cas.

Quelques stabilisations ont cependant été obtenues aux prix de séquelles fonctionnelles respiratoires assez sévères.

■ **Forme à type d'ostéolyse circonscrite multigéodique et systémique.**

C'est de loin le type le plus malin qui *associe une évolution osseuse particulièrement sévère à des manifestations viscérales responsables d'une rapide altération de l'état général.*

L'existence de localisations pleuro-pulmonaires constitue un signe très péjoratif puisque 64 % des sujets qui les présentent meurent quelques mois après les premiers signes respiratoires.

Sur l'ensemble de cette série, 55 % des malades suivis sont décédés dans des délais de 7 mois à 12 ans.

	1e groupe	2e groupe	3e groupe	4e groupe	TOTAL
Pas d'évolution	8				8
Evolution lente	17			1	18
Evolution assez sévère		18	4	4	26
Evolution sévère			3		3
Evolution maligne		1	6	11	18
Décès	1	1	6	10	18

TABLEAU N° XXXIV : Evolution générale.

AU TOTAL : sur 74 malades suivis, on note :

- 47 formes d'évolution assez sévère, sévère ou maligne soit 63,5 %
- 26 formes peu ou pas évolutives soit 35 %. Ce dernier pourcentage mérite quelque réserve car c'est dans la série des formes bénignes que le plus grand nombre de malades sont perdus de vue,sans doute du fait du caractère asymptomatique de leurslésions.

Quoiqu'il en soit, si l'on rapporte ces résultats aux 101 observations étudiées, avec 47 % de cas dont l'évolution est sévère sinon maligne, et 18 % d'issue fatale, l'angiomatose squelettique nous parait une affection dont le pronostic doit être assez réservé.

IX – LES ESSAIS THERAPEUTIQUES.

Ils sont malheureusement très décevants.

- Les formes osseuses isolées ne méritent que le **traitement orthopédique** de fractures qui consolident généralement dans les délais habituels.
- **Une radiothérapie** réalisée sur des localisations douloureuses en particulier rachidiennes, a, dans quelques rares observations, semblé entrainer une stabilisation, sans que ce fait puisse être prouvé, une stabilisation spontanée étant obtenue le plus souvent.
- Les formes cutanées peuvent bénéficier de **l'exérèse des formations lymphangiomateuses.**
- Quant aux formes viscérales, tous les efforts sont centrés sur **l'assèchement de la cavité pleurale** quand il existe un épanchement et quelque soit sa nature.

- *Radiothérapie, Corticothérapie, Antimitotique* ont été administrés sans aucun succès.
- Seul le *traitement chirurgical* a donné quelques bons résultats.

  Il consiste en une thoracotomie suivie d'une décortication pulmonaire (obs. n° 59) avec éventuellement badigeonnage à l'alcool de la plèvre pariétale (obs. n° 100) ou ablation d'un lymphangiome médiastinal (obs. n° 61 - 63)

EN CONCLUSION :

Affection du jeune, l'angiomatose squelettique dont le diagnostic repose sur la confrontation des signes radiologiques et histologiques et sur l'absence de signes biologiques spécifiques,évolue selon la topographie des lésions et selon l'importance de la participation systémique, pleuro pulmonaire surtout.

Son pronostic est loin d'être bénin puisque plus de 50 % des observations ont au moins un pronostic fonctionnel réservé et que 18 décès sont à déplorer sur une série de 101 cas.

CHAPITRE V

★

LES PROBLEMES DE DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

*

Ce sont surtout des problèmes d'identification des images radiologiques.

Ils se posent donc d'une manière très différente suivant que l'angiomatose est responsable :

— de lésions d'ostéolyse circonscrite

— ou de lésions d'ostéolyse massive.

Mais avant d'envisager les affections susceptibles d'être discutées dans ces deux cas, nous allons dans un premier paragraphe essayer d'établir les éléments qui permettent de distinguer l'hémangiome isolé de l'os des angiomatoses en général.

I — HEMANGIOME ISOLE DE L'OS

D'après SCHMORL, (85). il serait découvert dans 10 % des autopsies. Cette fréquence constitue déjà un élément distinctif important, de même que sa localisation préférentielle au rachis et au crâne et son aspect radiologique.

Réalisant, en effet, un aspect peigné, strié verticalement, " en velours côtelé ", au niveau des vertèbres, avec parfois en trame de fond un fin aspect réticulé " en rayon de miel " et au niveau du crâne, des images en " rayon de soleil ", il s'oppose aux manifestations osseuses des angiomatoses squelettiques caractérisées par une dispersion dans tout le squelette de géodes de volume variable souvent cernées d'un liseré de sclérose.

Asymptomatique ou simplement douloureux, il ne s'associe à aucune manifestation viscérale en dehors de la possible atteinte métamérique cutanéo vertébro médullaire.

Les localisations aux os longs peuvent réaliser des images radiologiques d'interprétation difficile, évoquant un processus sarcomateux et nécessitant un bilan radiologique de l'ensemble du squelette. Ce problème a été fort bien étudié par ACKERMANN (2) et par BUCY et CAPP (15)

II — LE DIAGNOSTIC DES LESIONS D'OSTEOLYSE CIRCONSCRITE ET KYSTIQUE

■ *Trois affections bénignes* seront d'abord éliminées.

1 — L'hyperparathyroïdie

Des zones kystiques radiotransparentes y sont observées mais elles ne sont, en principe, pas délimitées par un fin liseré condensé.

Bien qu'elles puissent être situées dans tous les os, elles sont rares au niveau des vertèbres et de la voûte du crâne.

L'amincissement des corticales, les érosions sous périostées des phalanges de la main et la disparition de la lamina dura complètent les données radiologiques. Dans les cas discutables, données humorales fournissent les arguments diagnostiques décisifs.

2 — L'histiocytose X

La distribution squelettique est à peu près identique,cependant le crâne y est atteint 5 fois plus souvent que les autres pièces osseuses. Cette fréquence n'est pas retrouvée au cours des angiomatoses.

Les lésions ne sont pas non plus limitées par un anneau densifié mais tendent plutôt à fusionner réalisant des images en carte de géographie. Proches de la corticale, elles induisent une réaction périostée qui n'a jamais été observée dans les angiomatoses kystiques.

Les manifestations liées à l'atteinte viscérale sont tout à fait originales. L'image histologique caractérisée par un granulome avec de nombreux histiocytes spumeux est déterminante.

3 — La dysplasie fibreuse.

Identifiée dans ses formes complètes par le caractère unilatéral des lésions osseuses, la pigmentation cutanée et les troubles génitaux, elle peut poser quelques problèmes lorsque son expression est essentiellement osseuse et radiologique ; prédominant au niveau des diaphyses, les lacunes sont entourées d'un halo osseux condensé beaucoup plus large, la trame osseuse semble gommée, le fond des géodes réalise un aspect de " verre fumé ". L'analyse histologique s'avère parfois nécessaire.

■ *Deux affections malignes* risquent d'être suspectées devant cette ostéopathie géodique.

1 — Le myélome

La notion de terrain présente ici un intérêt certain, l'angiomatose étant une affection de l'enfant et du jeune, essentiellement.

Le diagnostic sera surtout évoqué dans les formes viscérales de la maladie qui s'accompagne d'altération de l'état général et de douleurs osseuses.

Radiologiquement,les lacunes myélomateuses,à l'emporte-pièce,sans liseré sclérotique périfocal,sont bien différentes.

Enfin, la biologie emporte habituellement la conviction, l'angiomatose ne s'accompagnant d'aucune perturbation hématologique et biologique susceptible de créer une confusion.

2 — Les métastases

C'est le diagnostic le plus difficile à éliminer, en particulier quand une forme systémique d'angiomatose kystique s'accompagne d'altération de l'état général, d'un gros foie et d'images pulmonaires suspectes (obs. n° 57)

L'absence de tumeur primitive après un bilan très complet, et, en définitive, la biopsie osseuse, permettent d'écarter une étiologie néoplasique secondaire.

☆ ☆ ☆

III — LES LESIONS D'OSTEOLYSE MASSIVE

Elles soulèvent, au début, les mêmes problèmes diagnostiques que dans la forme multigéodique. Leur caractère d'emblée plus érosif avec rupture précoce de la corticale doit avant tout faire éliminer :

- **une ostéolyse infectieuse**
- **une ostéolyse néoplasique.**

Le contexte clinique, l'association d'anomalie vasculaire cutanée ou sous-cutanée, la topographie de l'ostéolyse, l'absence d'anomalie biologique sont généralement des éléments distinctifs suffisants. Mais il n'est pas toujours facile devant des douleurs osseuses, une lyse osseuse progressive et partielle, un syndrome fébrile, d'écarter l'éventualité d'une ostéomyélite ou d'un processus sarcomateux.

Ainsi, BICKEL rapporte le cas d'une fillette de 5 ans dont le diagnostic initial fut celui d'ostéomyélite de l'aile iliaque (obs. n° 68) et GORHAM, revoit les coupes histologiques osseuses d'un garçon de 11 ans qui a subi une amputation devant une lyse de l'extrémité distale du fémur, un ostéosarcome étant suspecté (obs. n° 73)

- **Quant aux autres causes d'ostéolyse**

— *Polyarthrite rhumatoïde*
— *Maladies du système nerveux central*
— *Acro ostéolyses*
— *Ostéolyses post traumatiques* de type SUDECK

le contexte clinique, l'aspect radiologique, l'évolution suffit à les identifier.

EN DEFINITIVE :

Si nous n'avons pas dressé dans ce chapitre, une liste exhaustive de toutes les ostéopathies géodiques ou des affections susceptibles de se traduire radiologiquement par une ostéolyse plus extensive, c'est que le diagnostic d'angiomatose squelettique doit rester un diagnostic d'exception.

Suspecté cliniquement s'il existe une localisation cutanée évocatrice ou un épanchement chyleux, il ne peut être établi dans la plupart des cas, et en particulier dans la forme osseuse pure des angiomatoses kystiques,que par la biopsie et l'examen histologique.

CHAPITRE VI

*

ESSAI D'EXPLICATION DES ANGIOMATOSES SQUELETTIQUES

*

I – DONNEES EXPERIMENTALES ET HISTOPATHOLOGIQUES SUR LE MECANISME DE L'OSTEOLYSE

Soulignons d'emblée les difficultés d'interprétation des faits recueillis sur le plan clinique.

Nous venons de voir que les 101 observations étudiées sont caractérisées par une ostéolyse qui peut prendre une forme circonscrite disséminée parfois kystique ou une forme plus extensive, plus " massive " mais locorégionale, et qu'une angiomatose osseuse sous-tend ces manifestations à traduction radiologique ostéolytique.

Comment se produit cette ostéolyse ? Pourquoi cette ostéolyse réalise dans 66 observations une forme géodique diffuse et dans 35 observations une forme ostéolytique massive ?

Nous avons cherché une réponse à ces deux questions dans les travaux expérimentaux de GORHAM et STOUT (36) sur les conséquences osseuses de modifications circulatoires, et dans ceux de CAULET et FANDRE (19) dont les données anatomopathologiques et surtout ultra-structurales, à propos d'un cas d'ostéolyse massive, nous paraissent intéressantes.

I – TRAVAUX DE GORHAM ET STOUT

Intrigués par la constance d'une prolifération capillaire de type angiomateux retrouvée à l'examen des biopsies osseuses de sujets atteints d'ostéolyse essentielle, ils pensent, très naturellement, que cette vascularisation anormale est à l'origine du déséquilibre entre les processus d'apposition et de résorption osseuse aux dépens de l'apposition.

Pour démontrer cela, ils implantent, sur les pattes de souris, des tumeurs malignes variées dont certaines sont des hémangioendothéliomes.

Ils arrivent ainsi, après vérification nécropsique, à établir la preuve qu'une hypérémie active avec hyperoxie, correspondant à la phase d'activité de croissance tumorale qui apporte, au niveau de l'os, une circulation artérielle accrue, stimule l'ostéolyse. Par contre, une formation d'os nouveau résulte de l'hypérémie passive avec anoxie créée par la compression tumorale.

II — TRAVAUX DE CAULET et FANDRE

Confrontant les résultats d'une étude histologique,histochimique et ultra-structurale, chez une fillette de 4 ans, atteinte d'une ostéolyse massive scapulo cleido costale avec chylothorax, ils mettent en évidence un processus angiomateux médullaire et des remaniements osseux secondaires caractérisés par :

- **une édification osseuse paradoxalement très importante,** avec de nombreuses bordures ostéoïdes qui paraissent assez larges localement, et de très nombreux ostéoblastes séparant l'os de la paroi des capillaires angiomateux.

- **une ostéolyse** qui constitue l'autre expression fondamentale du remaniement osseux alors que la résorption ostéoclastique est pratiquement absente et que la lyse ostéocytaire n'apparait pas non plus.

  La plupart des anatomo-pathologistes s'accordent d'ailleurs, pour ne pas trouver les traces d'une hyperostéoclastie active susceptible d'expliquer le processus de résorption osseuse.

- **la participation du vaisseau angiomateux** joue donc un rôle de premier plan :

  " Ce vaisseau vient directement au contact de l'os en résorption. Des vestiges de lames osseuses sont rencontrées à ce niveau, isolées dans les structures angiomateuses. Elles portent les traces d'une activité métabolique intense accélérée,au profil destructeur "

L'étude ultra microscopique confirme les faits précédents :

— importance de l'ossification ostéoblastique
— rareté de la résorption ostéoclastique
— absence d'ostéolyse ostéocytaire

et met en évidence

— des modifications vasculaires au niveau des cellules endothéliales.

La destruction osseuse d'origine vasculaire reste le fait le plus intéressant de leur observation Ils notent en effet :

- *une modification des cellules endothéliales* qui présentent,lorsque le capillaire vient immédiatement au contact de la substance osseuse,des aspects particuliers. En effet, des images de pinocytose nucléaire et surtout de vacuoles résorptives au niveau du cytoplasme, caractérisées par des corps denses aux électrons, peuvent correspondre à des images de résorption lysosomique,ainsi qu'un matériel filamenteux ténu à enchevêtrement complexe.

- *les cloisons vasculaires sont remarquables par leur minceur* en de nombreux endroits, elles semblent contenir quelques grains de ribosomes libres et çà et là quelques rares sacs ergastoplasmiques.

Ces considérations morphologiques et ultra-structurales étant faites, CAULET et FANDRE discutent, à la lumière de leurs constatations, le mécanisme de l'évanouissement osseux et

concluent qu'il relève de phénomènes connus depuis longtemps, bien étudiés notamment par LERICHE : " la résorption lisse marquée par l'existence de lignes d'érosion qui ont la signification inverse des lignes d'arrêt, mais qui lui ressemblent, et que RUTISHAUSER considère comme des territoires d'influence vasculaire... "

L'importance des phénomènes vasculaires apparait nettement si l'on considère :

- □ l'importance des aspects en mosaïque avec des lignes cémentantes basophiles en histochimie, des lignes d'arrêt en travées parallèles,et des lignes d'érosion irrégulières interrompant brutalement les lignes précédentes.
- □ l'abondance des enzymes lytiques
- □ les modifications des cellules endothéliales qui semblent s'être adaptées à une activité de résorption

III – AU TOTAL,

l'ensemble de ces résultats nous parait expliquer assez bien l'aspect différent des images radiographiques lytiques suivant l'évolutivité du processus angiomateux.

Une importante prolifération capillaire est en effet signalée dans quelques compte-rendus anatomo pathologiques de formes systémiques d'angiomatose kystique et dans toutes les formes à type d'ostéolyse essentielle.

Ce caractère histologique pourrait avoir pour corollaire radiographique des images géodiques sans condensation périfocale ni réaction périostée s'étendant progressivement jusqu'au stade ultime de l'ostéolyse de GORHAM.

Des lésions moins évolutives,se traduisant au point de vue histologique par la juxtaposition de multiples cavités kystiques à bordure endothéliale, sont décrites dans les formes à type d'ostéolyse circonscrite,où est observé fréquemment un liseré condensé autour des géodes osseuses. Celui-ci pourrait être le témoin de l'hypérémie avec anoxie créée par la compression de multiples angiomes intra-osseux.

D'autre part, le rôle primordial accordé dans l'ostéolyse aux cellules constituant les parois des capillaires ou des cavités vasculaires,nous parait un élément très important qui pourrait justifier *la conception d'une base pathogénique commune,reposant sur l'existence d'un trouble embryologique précoce,survenant avant la différenciation histologique des éléments constitutifs des parois vasculaires.*

Ceci nous amène à exposer les différentes théories pathogéniques relevées dans la littérature.

☆ ☆ ☆

II — THEORIES PATHOGENIQUES.

Nous avons retenu cinq types d'explication qui résument l'ensemble des questions que se sont posées la plupart des auteurs

I — THEORIE DU " NEOPLASME "

Les arguments en sa faveur ne manquent pas :

- un développement progressif et extensif avec des manifestations systémiques souvent minimes.
- l'apparition de nouvelles localisations osseuses., sont cependant en opposition avec le caractère histologique des lésions qui n'est pas celui d'un processus malin, leur similitude qui n'évoque par un processus primitif avec métastases, l'extension locale du processus destructeur,qui correspond mieux à une sidération de l'os et de la moëlle par l'expansion des espaces sinusoïdes dilatés qu'à une destruction du tissu par les vaisseaux (COHEN - 21)
- enfin l'atteinte fréquente de la rate,quand il y a une participation viscérale,alors que celle-ci est exceptionnellement en cause dans les processus néoplasiques secondaires.

II — THEORIE DE " L'INFLAMMATION "

Certains aspects évolutifs peuvent poser le problème d'une origine inflammatoire.

Plusieurs observations ont d'ailleurs été faussement étiquetées "ostéomyélite " lors des premières manifestations pathologiques.

Là encore,l'histologie ne met en évidence aucun signe d'inflammation aiguë ou chronique,si ce n'est quelques rares infiltrats conjonctifs lymphocytaires,sans grande signification pathogénique.

III — THEORIE DE "L'OBSTRUCTION "

Dans de nombreuses observations ont été signalées des lymphangiectasies plus ou moins diffuses, d'autre part l'existence d'épanchement chyleux dans diverses cavités de l'organisme pourraient faire envisager cette hypothèse.

Mais cette théorie qui fait de l'anomalie lymphatique une anomalie vasculaire distincte des hémangiomes,explique mal la dissémination des lésions dans des territoires de drainage lymphatique souvent très éloignés.

IV — THEORIE DE LA METAPLASIE GENERALISEE DU SYSTEME RETICULO-ENDOTHELIAL

Celui-ci,pour des raisons encore inconnues,produirait des cellules s'édifiant en hémangiome ou en lymphangiome. Cette théorie est soutenue en 1948 par HARRIS (44) qui rappelle les travaux de BUENO (16). Il a,en effet,remarqué des altérations des cellules du système

réticulo-endothélial après introduction d'antigènes dans l'organisme et des altérations du tissu lymphatique par des toxines et au cours des processus infectieux.

Ces observations, certes anciennes, présentent cependant un certain intérêt.

Certains faits sont en effet assez troublants,notamment,l'existence de malformations vasculaires angiomateuses au cours des maladies du système réticulo-endothélial telles que la maladie de GAUCHER ou de HAND-SCHULLER-CHRISTIAN,et le développement ou l'accroissement des formations angiomateuses après vaccination et dans le territoire de l'injection (observations n° 35 - 68 - 101)

V — THEORIE "MALFORMATIVE" ou de "L'HAMARTOME"

Elle séduit le plus grand nombre. ALBRECHT en 1902 en a donné la définition suivante : *"Les hamartomes sont des malformations congénitales d'aspect tumoral, dues à un mélange anormal des éléments constitutifs normaux"*

La survenue de malformations vasculaires dans les premières années de la vie, qui vérifie le caractère de l'apparition retardée des malformations hamartomateuses, souligné par WILLIS,

La symptomatologie multifocale observée,qui peut s'expliquer par la diffusion des vaisseaux à tout l'organisme,et qui plaide en faveur d'un trouble précoce dans le développement embryonnaire du système vasculaire,sont autant de faits à retenir.

On peut y ajouter la découverte dans certaines observations de multiples petits kystes spléniques (COHEN - 21) argument supplémentaire pour l'origine congénitale de l'affection.

☆ ☆ ☆

III — NOTRE OPINION

Nous pensons qu'un bref rappel embryologique,sur l'organisation générale du système vasculaire,s'impose pour étayer l'hypothèse de l'origine congénitale de l'angiomatose squelettique.

I — Origine du système vasculaire.

Le système vasculaire se différencie à partir du *matériel mésoblastique* qui entoure la vésicule ombilicale. Les cordons cellulaires des îlots sanguins de WOLFF et PANDER se creusent pour réaliser le futur *réseau capillaire extra-embryonnaire.*

Ces structures sont composées d'érythroblastes à l'origine de la lignée rouge et de cellules endothéliales à l'origine des vaisseaux.

A la même période, un *réseau endothélial* similaire mais *intra-embryonnaire* et dépourvu de

cellules hémoformatrices,va être constitué.

Les réseaux intra et extra embryonnaire vont s'anastomoser dans la région périombilicale, et constituer un système vasculaire,caractérisé par un endothélium reposant sur le mésenchyme voisin,dont la différenciation sera à l'origine des couches adventicielles des vaisseaux.

Ce stade dit *cordonal* correspond à la première différenciation. Il sera suivi au stade *plexiforme*,par la formation d'un *réseau capillaire indifférencié*.

Puis,de la fusion des capillaires voisins qui constituent ce réseau, naîtra un système de vaisseaux beaucoup plus larges où il sera impossible de distinguer une structure pariétale artérielle ou veineuse (*stade réticulaire)*

Enfin, les deux stades suivants seront intriqués, caractérisés d'une part,par une différenciation histologique avec incorporation du matériel mésenchymateux voisin et perte du potentiel prolifératif, et d'autre part,par un modelage très lent,aboutissant à un système vasculaire impair médian remplaçant le système pair et symétrique des stades précédents.

II — A quel stade pourrait se situer le trouble embryologique responsable des angiomatoses du squelette ?

Nous avons vu que dans 9 % des cas, il n'était pas possible de distinguer la nature lymphatique ou vasculaire sanguine des malformations vasculaires décelées par l'analyse microscopique,ou que cette origine était mixte dans 3 % des observations,auxquelles il faut ajouter celles où une hémangiomatose osseuse a été affirmée histologiquement alors qu'elle coexiste avec des lymphangiomes sous-cutanés vérifiés également par la biopsie.

Qu'il s'agisse d'hémangiome ou de lymphangiome, deux types histologiques sont représentés :

- *un type capillaire,* à petites cavités, formé d'amas capillaires groupés en lobules et de structure normale,avec,parfois,une hyperplasie des cellules endothéliales.

- *un type caverneux,* à grandes cavités, limité par une paroi fibreuse,doublée d'un endothélium où il n'est pas possible de distinguer une structure différenciée artérielle ou veineuse. Ces cavités sont accolées les unes aux autres. Leurs parois fibro-endothéliales,appartenant à plusieurs vaisseaux,limitent un réseau de lacs sanguins intriqués,communiquant les uns avec les autres. Quelquefois,des cavités particulièrement volumineuses de nature lymphatique, réalisent des lymphangiomes kystiques.

Dans tous les cas, angiomes capillaires et cavernomes résultent de la persistance du réseau vasculaire primitif mal résorbé.

" Les cavernomes représentent les vestiges du système capillaire primitif, les angiomes capillaires les vestiges du système capillaire plexiforme qui lui succède "
Les uns comme les autres sont donc liés à une perturbation embryologique très précoce ".
(J.M. ANDRE - 3)

Ils se distinguent des fistules artério-veineuses congénitales et des anévrysmes artériels congénitaux,qui résultent d'un trouble survenant à un stade embryologique ultérieur, plexiforme ou réticulaire,et au stade d'incorporation du matériel mesenchymateux voisin.

Ils se distinguent aussi des tumeurs vasculaires. S'ils ne partagent pas leur caractere blastomateux, ils manifestent cependant, comme elles, une indiscutable evolutivité

III — Peut-on expliquer par l'analyse embryologique, l'existence de deux formes distinctes, multigéodique et ostéolytique régionale des angiomatoses squelettiques.

Nous avons été frappé dans cette étude par *deux caractères distinctifs,* qui nous ont paru fondamentaux.

- D'une part, la *topographie locale ou régionale des lésions d'ostéolyse massive s'opposant à la diffusion des lésions d'angiomatose kystique.*
- D'autre part, *les nuances des descriptions histologiques.*

□ *Dans les ostéolyses massives,* les auteurs décrivent surtout des modifications du tissu fibreux qui remplace l'os résorbé. Ce tissu comporte en effet,de très nombreux vaisseaux,qui ont la structure de néo-vaisseaux à parois minces endothéliales, parfois dilatés, "sinusoid-like" qui pourraient correspondre à une circulation de suppléance. Pour certains, du reste, dont GORHAM, ces modifications évoquent celles qui sont observées au voisinage des fistules artério-veineuses congénitales.

□ *Dans la forme multigéodique et kystique,* les descriptions font surtout état de formations angiomateuses intra-osseuses pseudo-tumorales, réalisant des cavités kystiques à bordure endothéliale situées au sein de la moëlle osseuse.

On pourrait interpréter ainsi ces observations :

- *Une perturbation embryologique focalisée* engendrerait dans le premier cas, une anomalie portant sur la vascularisation du squelette d'un membre, d'un segment de membre ou d'une région, en particulier thoracique.

  La persistance à ce niveau,d'un réseau angiomateux de type embryonnaire,aurait pour conséquence : le développement de voies de dérivation créant une hypérémie active génératrice d'ostéolyse, des modifications des tissus cutanés et sous-cutanés de voisinage, et, dans certains cas, lorsque le trouble intéresserait la vascularisation pulmonaire, la rupture de ces voies de dérivation à l'intérieur de cavité naturelle, responsable d'épanchement chyleux ou hémorragique intarissable.

- *Une perturbation embryologique plus précoce donc beaucoup plus diffuse* créerait une anomalie généralisée du système vasculaire, qui pourrait intéresser le seul système squelettique ou l'ensemble des vaisseaux de l'organisme.

Celle-ci correspondrait, au point de vue histologique, à la diffusion à l'intérieur du squelette de " cavernomes " vestiges du système capillaire primitif,réalisant des formations pseudo-tumorales, responsables d'une ostéolyse circonscrite, et qui garderaient un potentiel évolutif plus ou moins grand, engendrant dans ce dernier cas,une hypérémie passive par compression avec anoxie, ce qui pourrait expliquer l'existence de lésions ostéocondensantes jamais signalées dans l'ostéolyse massive.

IV — Cette dysembryoplasie est-elle acquise ou héréditaire ?

Il est possible que les lésions prennent naissance dès la vie embryonnaire et soit le résultat d'une agression physique,mécanique ou infectieuse,dans les premiers jours de la grossesse.

Le caractère acquis du trouble congénital est admis d'ailleurs dans de nombreuses publications où l'on souligne l'absence de cas familiaux, et nous l'admettons pour notre part, pour les cas d'ostéolyse massive où l'angiomatose serait liée à une perturbation embryologique focalisée.

Nous avons été par contre, attirés par la publication de HAAS (39) concernant l'histoire d'une famille dont 12 membres sont affectés d'une ostéopathie géodique diffuse d'origine lymphangiomateuse.

Nous reproduisons dans le tableau n°XXXV, l'arbre généalogique.

Par ailleurs, BRUNZELL (14) rapporte l'histoire d'une fratrie où cinq personnes sur douze sont atteintes de lipodystrophie congénitale généralisée associée dans trois cas à une angiomatose kystique diffuse.

Les étapes de la maladie sont identiques dans les 3 cas :

- Un faciès inhabituel est noté dès la naissance, puis,dans les premières années de la vie, une lipodystrophie congénitale généralisée et un acanthosis nigricans.

- Une hyperlipémie avec hépatosplénomégalie et génitomégalie sont signalés dans la petite enfance, anomalies qui ne persistent pas et ne sont pas retrouvées à l'adolescence.

- A ce moment là, des kystes osseux angiomateux sont découverts pour la première fois à l'occasion d'une fracture pathologique.

La coexistence des deux anomalies congénitales est-elle le fait du hasard ?

Il parait peu vraisemblable qu'une coïncidence soit à retenir chez 3 personnes.

S'agit-il d'une association morbide à rapprocher de l'observation d'HAFNER (obs. n° 46) où les lésions osseuses coexistent avec un lymphoedème, une hypertrophie d'un membre et un naevus cutané, triade définissant le syndrome de KLIPPEL TRENAUNAY ?

L'angiomatose pourrait alors entrer dans le cadre des phacomatoses, comme le suggère d'ailleurs l'étude d'affections apparentées telles que le syndrome de MAFFUCCI,dont elle partagerait la possible évolution vers une dégénérescence sarcomateuse (WALLIS obs. n° 58 - cas personnel obs. n° 101)

Quoiqu'il en soit, 15 cas familiaux d'angiomatose kystique diffuse sur 101 observations étudiées paraissent constituer un argument de valeur pour soulever l'hypothèse d'une *dysembyoplasie mésenchymateuse probablement génotypique.*

♦ ♦
♦

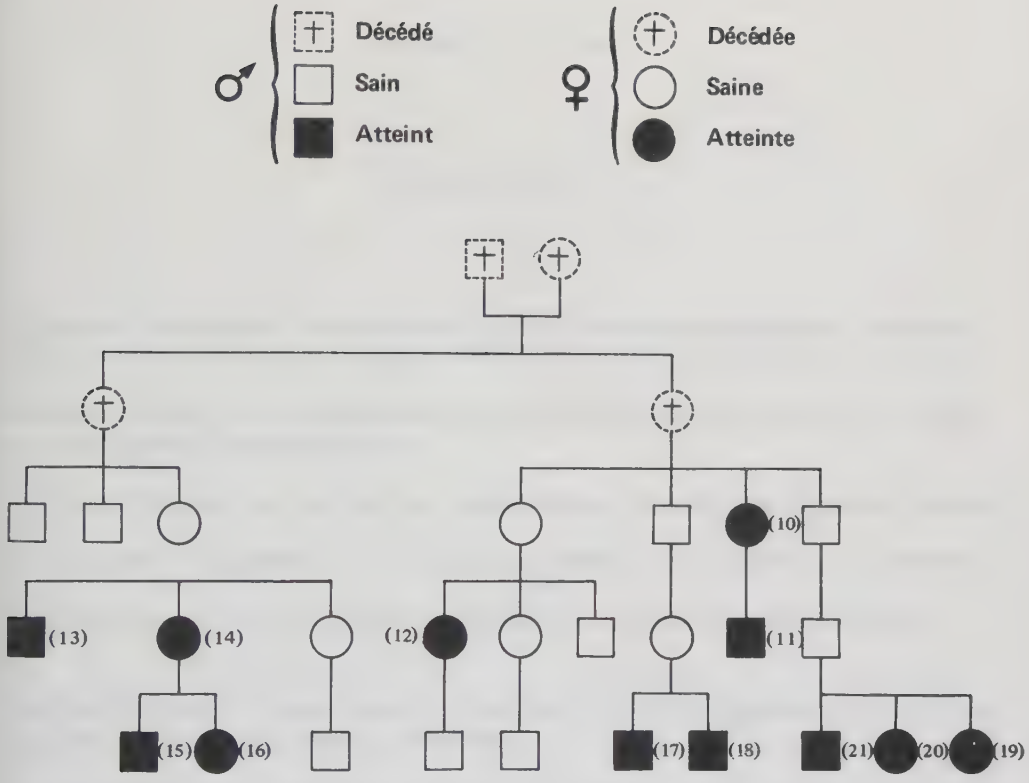


TABLEAU N^{O} XXXV : Arbre généalogique d'une famille dont 12 membres présentaient 1 lymphangiomatose diffuse du squelette d'après HAAS (39)

CHAPITRE VII

★

NOSOLOGIE

■

L'absence d'une conception pathogénique unique sur les angiomatoses conduit à des classifications multiples qui suscitent, depuis VIRCHOW, en 1862, des discussions passionnées.

Certaines se basent sur les caractères anatomo-pathologiques des lésions vasculaires, d'autres sur des caractères cliniques et évolutifs.

A la base de la plupart des classifications, cependant, sont considérés comme élément distinctif :

- *le potentiel "blastomateux"*, c'est à dire prolifératif, tumoral ou non de la malformation
- *la topographie,* artérielle, capillaire veineuse, artério-veineuse de l'anomalie vasculaire.

J.M. ANDRE (obs. n° 3) considère qu'il est également possible de distinguer "correspondant à des perturbations embryogéniques différentes :

- *des malformations angiomateuses ou hamartomateuses* avec ou sans court-circuit artério-veineux.
- *des malformations non angiomateuses anévrysmatiques,* liées à une anomalie vasculaire segmentaire, représentée par les anévrysmes artériels.
- *des malformations tumorales,* constituées essentiellement par les hémangioblastomes"

WALLIS (obs. n° 108), auteur de l'une des plus importantes monographies sur les hémangiomatoses diffuses du squelette propose la classification clinique que nous détaillons dans le tableau XXXVI.

Hémangiome isolé des os (10 % Nécropsie)

— vertèbres - crâne - omoplate - côtes - ceinture scapulaire - bassin - os longs.

Hémangiomes multiples des os

— avec angiomes cutanés et sous-cutanés
— sans angiomes sous-cutanés
— maladie de GORHAM - ostéolyse massive

Hémangiomatose diffuse viscérale sans participation osseuse

— avec atteinte de la peau
— sans atteinte de la peau

Hémangiomatose diffuse du squelette

— sans localisations viscérales

— avec localisations viscérales
histologiquement bénignes
histologiquement malignes

Lymphangiomatose diffuse du squelette

Hémangiomatose diffuse du squelette associée à une autre anomalie du développement

— syndrome de MAFFUCCI

— syndrome de Rendu-Osler

TABLEAU N° XXXVI : Classification clinique des Angiomatoses du squelette (d'après WALLIS - 107)

Pour notre part, il nous a paru intéressant d'essayer de réunir,dans notre classification, des formes dont les caractères cliniques topographiques et évolutifs correspondent à des perturbations embryogéniques différentes.

Nous nous limiterons,d'autre part,à un essai de classification des angiomatoses squelettiques, excluant le banal hémangiome isolé de l'os et les angiomatoses sans atteinte squelettique.

Nous n'avons pas voulu enfin, séparer les hémangiomatoses des lymphangiomatoses puisque nous postulons que le trouble embryologique qui préside à l'ensemble des malformations est antérieur à la différenciation des parois vasculaires.

Ainsi nous considérons que le vaste chapitre des angiomatoses du squelette peut être divisé en deux parties :

I – ANGIOMATOSE SQUELETTIQUE EXPRESSION D'UNE ANGIODYSPLASIE REGIONALE CORRESPONDANT A UNE PERTURBATION EMBRYOLOGIQUE FOCALISEE.

α – *Ostéolyse massive avec ou sans atteinte cutanée et sans participation viscérale* intéressant le squelette d'un membre ou d'un segment de membre.

β – *Ostéolyse massive avec participation pleuro-pulmonaire,*où le trouble embryologique survient au même stade plexiforme de l'organogenèse vasculaire, mais intéresse ici le système vasculaire pulmonaire, le squelette scapulo-thoracique n'étant atteint que secondairement par suite du développement d'une circulation de suppléance.

II – ANGIOMATOSE SQUELETTIQUE EXPRESSION D'UNE ANGIODYSPLASIE DIFFUSE.
correspondant à une perturbation embryologique précoce (stade cordonal) généralisée. Il s'agit d'une anomalie tissulaire

α – affectant l'ensemble des vaisseaux du système squelettique :

Forme osseuse pure d'angiomatose multigéodique

β – affectant l'ensemble des vaisseaux du système squelettique et des tissus cutanés et sous-cutanés sous-jacents

Forme cutanée d'angiomatose multigéodique.

γ – affectant l'ensemble des vaisseaux de l'organisme :

Forme systémique d'angiomatose multigéodique

traduction exacte de la nature tissulaire de la dysplasie.

Il s'agit d'une " angiodysplasie d'organisme " et non plus d'une " angiodysplasie d'organe " comme dans le groupe précédent.

AU TOTAL :

Les angiomatoses squelettiques font partie d'un vaste ensemble pathologique regroupant toutes les dysplasies vasculaires " où certaines sont symptômatiques d'affections bien définies réputées dysplasiques

- **phacomatoses**
- **neuro ecto dermoses**
- **geno conjonctivo dysplasies**
- **troubles innés du métabolisme**

mais où d'autres constituent encore l'unique expression d'une affection indéfinie ".

♦ ♦
♦

CHAPITRE VIII

★

CONCLUSIONS

★

L'étude de deux observations exceptionnelles de lymphangiomatose squelettique, relevées dans le service de Rhumatologie du Professeur J. DAVID-CHAUSSE, confrontée aux données de la littérature, nous a permis :

I — de regrouper sous le terme général d'angiomatose squelettique

- *66 observations*, caractérisées par la diffusion dans l'ensemble du squelette, de zones ostéolytiques circonscrites correspondant à une histologie lymphangiomateuse ou hémangiomateuse, associées ou non à une localisation de même nature, cutanée, sous-cutanée et viscérale qui joue un rôle important dans l'établissement du pronostic.

- *35 observations*, caractérisées par l'installation progressive d'une ostéolyse, aboutissant à la dissolution partielle ou totale d'un segment osseux ou de plusieurs os contigus, correspondant également à une angiomatose vasculaire sanguine ou lymphatique, et s'associant ou non, à des manifestations cutanées ou pleuro-pulmonaires angiomateuses.

II — elle nous a permis également, pour ces 101 observations, d'établir un tableau clinique général caractérisé par :

- *des circonstances de découverte* dominées par la survenue de fractures pathologiques et l'existence de manifestations cutanées lymphangiomateuses.

- *une séméiologie clinique* associant de façon plus ou moins complète

  signes osseux

  signes cutanés

  signes pleuro-pulmonaires à type d'épanchements récidivants.

- *une séméiologie radiologique* isolant d'une part des lésions d'ostéolyse circonscrite, multiples, disséminées, affectant avec prédilection fémur et humérus.

  d'autre part, des lésions d'ostéolyse massive locale ou loco régionale, affectant essentiellement les os des ceintures et particulièrement de la ceinture scapulo-thoracique.

III — **ces 101 observations réalisent donc un ensemble anatomoclinique assez cohérent dans lequel s'individualisent**

- *une forme ostéolytique circonscrite ou multigéodique diffuse.*
- *une forme ostéolytique massive loco régionale*

Dans chacun de ces deux tableaux, il faut encore distinguer

- *une forme osseuse pure*
- *une forme cutanée*
- *une forme viscérale*

dont l'évolution et le pronostic, à la fois fonctionnel et vital, varient avec l'étendue de la participation angiomateuse.

IV — **les meilleurs critères du diagnostic positif sont à notre avis,**

- la coexistence d'angiomes cutanés
  de lymphangiomes sous-cutanés
  ou de lymphœdème
- et d'une image radiologique d'ostéolyse
- l'opacification tardive des géodes osseuses après lymphographie examen qui s'avère particulièrement utile dans les formes avec lymphoedème ou chylothorax.
- les données des examens anatomo-pathologiques, le plus souvent indispensables pour confirmer ce diagnostic qui doit être un diagnostic d'exception.

V — **Nous retenons à l'origine de cette affection l'hypothèse d'une perturbation embryologique focalisée ou diffuse précoce.**

Cette théorie qui en fait une dysembryoplasie mésenchymateuse nous permet de la faire entrer dans le vaste cadre nosologique *des angiodysplasies à expression régionale (angiodysplasie d'organe) ou systémique (angiodysplasie d'organisme) peut être génotypique.*

VI — **Aucune thérapeutique** ne semble modifier le cours d'une évolution qui s'avère tout à fait imprévisible.

Avec 18 % de décès, les angiomatoses squelettiques sont à considérer cependant comme une affection dont le pronostic doit être réservé, étant donné la survenue toujours possible de complications pleuro-pulmonaires le plus souvent fatales.

Une meilleure connaissance de l'anatomie et de l'embryologie des vaisseaux squelettiques, en particulier lymphatiques, ainsi qu'une meilleure compréhension des phénomènes qui président à l'évanouissement osseux, phénomènes qui ne s'accompagnent d'aucune traduction humorale dans le bilan calcique et qui ne modifient en aucune manière les paramètres histologiques classiques de résorption, permettraient sans doute de faire un pas de plus dans la connaissance de cette étrange chapitre de la pathologie vasculaire osseuse.

SERMENT

En présence des maîtres de cette Ecole, de mes condisciples, je promets et je jure d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité dans l'exercice de la médecine.

Je donnerai mes soins à l'indigent et n'exigerai jamais un salaire au-dessus de mon travail. Admis dans l'intérieur des maisons, mes yeux ne verront pas ce qui s'y passe ; ma langue taira les secrets qui me seront confiés, et mon état ne servira pas à corrompre les moeurs ni à favoriser le crime.

Reconnaissant envers mes Maîtres, je tiendrai leurs enfants et ceux de mes confrères pour des frères, et s'ils devaient apprendre la médecine ou recourir à mes soins je les instruirai et les soignerai sans salaire ni engagement.

Si je remplis ce serment sans l'enfreindre, qu'il me soit donné de jouir heureusement de la vie et de ma profession, honoré à jamais parmi les hommes. Si je le viole et que je me parjure, puissé-je avoir un sort contraire.

Vu, le Président de l'Université de Bordeaux II

H. BRICAUD

Bon à imprimer
Le Président de Thèse

J. DAVID-CHAUSSE

Vu et permis d'imprimer,
BORDEAUX, le 12 Mars 1974

Le Chancelier des Universités,

R. PAULIAN

BIBLIOGRAPHIE

★

1 — **ABELL J.M. - BADGLEY C.E.**

Disappearing Bone Disease
J.A.M.A. vol 117 : 771 - 773 1961

2 — **ACKERMANN A. — MAYNARD S. — HART**

Multiple primary hœmangioma of the bones of the extremities
Amer. J. Roentgenol 48 : 47, 1942

3 — **ANDRE J.M.**

Les dysplasies vasculaires systématisées
1 volume - l'Expansion Edit. Paris 1973

4 — **ASTON J.N.**

A case of massive osteolysis of the femur
J. Bone and Joint Surg 1958 40 B : 514 - 518

5 — **AUGUSTUS A. WHITE**

Disappearing Bone disease with arthropathy and severe scarring of the skin.
Report of 4 cases.
J. Bone and Joint Surg 1971 53 B : 303 - 309

6 — **BALANDREAU A.M.**

Chylothorax par maladie de Gorham
Thèse Lyon n° 44 Année 1970

7 — **BEAN W.B.**

Dyschondroplasia and hemangiomata : Maffucci's syndrom
A.M.A. Arch. Int. Med 1958 102 : 544

8 — **BICKEL W.H. - BRODERS A.C.**

Primary lymphangiome of the ilium. Report of a case.
J. Bone and Joint Surg 1947, 29 : 517

9 — **BLUNDELL JONES G., - MIDGLEY R.L.**

Massive Osteolysis. Disappearing Bones
J. Bone and Joint Surg 1958, 40 B : 494

10 — **BOST M., HADJIAN A.J.**

A propos d'un cas d'hémangiome osseux disséminé.
Pediatrics 1972, 27 : 411 - 416

11 – **BOYLE W.J.**

Cystic angiomatosis of bone. Report of 3 cases
J. Bone and Joint Surg. 1972, 54 B : 626

12 – **BRANCO F., DA SILVA., HORTA J.,**

Notes on a rare case of essential osteolysis
J. Bone, and Joint Surg. 1958, 40 B : 519

13 – **BROWER A., JAMES E., CULVER**

Diffuse cystic angiomatosis of bone
Amer. J. Roentgen 1973 118 : 456

14 – **BRUNZELL D., STEWART W., SHANKLE J., BETHUNE**

Congenital generalized lipodystrophy accompaned by cystic angiomatosis
Amer. Int. Med 1968, 69 : 501 - 516

15 – **BUCY P., CAPP C.,**

Primary hemangioma of bone with special reference to roentgenologic diagnosis
Amer. J. Roentgen 1930, 23 : 1

16 – **BUENO P.,**

Reticuloendothelial cells reacting to toxic antigens and to infection
Arch. Patho. 1947, 44 : 635

17 – **BUTLER R.A., MAC CANCE, BARETT A.M.,**

Unexplained destruction of the shaft of the femur in a child.
J. Bone and Joint Surg 1958, 40 B : 487

18 – **CALENOFF L., FREDERICI M.R.,**

Unilateral Angiomatosis Roentgenol and pathologic features
Amer. J. Roentgen. 1963, 89 : 1305

19 – **CAULET M., FANDRE J.J., ADNET**

Osteolyse massive scapulo cleido costale. Etude histologique et ultrastructurale
Annales d'Anatomie Pathol. 1968 13 : 177

20 – **CHIAPPA S., PAGANO G.,**

Sur l'affection dite ostéolyse de nature essentielle
Journ. de Rad. et d'Elect. 1955, 36 : 870

21 – **COHEN J., CRAIG J.M.,**

Multiples lymphangiectasies of bone
J. Bone and Joint Surg. 1955 37 A : 585

22 – **CORBERAND S.,**

Le syndrome de MAFFUCCI. Ses rapports avec les syndromes apparentés
Rev. Med. de Toulouse 1970 VI : 379 - 397

23 — **CRUVEILHIER J.,**

Anatomie pathologique du corps humain
Tome second J.B. Bailliere Edit. Paris 1835 - 1842

24 — **DESPROGES - GOTTERON R, DUNOYER, LOUBET**

A propos d'un cas d'angiomatose extensive et diffuse du squelette
Rev. Rhum. 1972 n° 4, pp 306 - 311

25 — **DUPAS J., BADELON P., DAYDE G.,**

Un cas d'ostéolyse essentielle progressive de la main gauche.
J. Rad. et Elect. 1939 23 : 212

26 — **FALKMER S., TILLING G.,**

Primary lymphangioma of bone
Acta orthop. Scand. 1956, 26 : 99 - 110

27 — **FEVRE M., ALPSTEIN**

Maladie d'Ollier. Syndrome de Kast.
Rev. chir. Orthop. 1954 40 : 15

28 — **FORNASIER W.L. (Toronto)**

Haemangiomatosis with massive osteolysis
J. Bone and Joint Surg. 1970, 52 B : 444

29 — **GAZETTE MEDICALE de FRANCE**

Pathologie Lymphatique
G.M.F. Tome 75 15 dec. 1968

30 — **GEPTS W., BORDET S., BARTMAN J.,**

Hémangiomatose et lymphangiectasies disséminées apparues chez l'enfant
Arch, Franç. Pédiat. 1962, 19 : 621-632

31 — **GESCHICKTER C., MAZERITZ I.H.**

Primary hemangiome involving bones of the extremities
Amer. J. Bone and Joint Surg 1938, 20 : 888 - 900

32 — **GOIDANICH F., CAMPANACCI M.,**

Vascular hamartomas and angiodysplasies of the extremities
1 vol. Charles C. Thomas Publ. Springfield Illinois 1968

33 — **GOLDSTEIN M.R., BEN CHIMOL A.,**

Chylopericardium with multiple lymphangiome of bone
The new Engl. Journ. of Med. 1969 280 : 1034 - 1037

34 — **GORHAM LW. STOUT A.P.**

Haemangiomatosis and the relation with massive osteolysis.
J. Bone and Joint Surg, 1955, 37 A : 985

35 – **GORHAM L.W., WRIGHT A.W.,**

Disappearing Bones : A rare form of massive osteolysis
Amer. J. Med. 1954, 17 : 674

36 – **GORHAM L.W., STOUT**

Circulatory Changes in osteolytic and osteoblastic reactions.
Arch. of Path. 1964, 78 : 673 - 680

37 – **GRAMIAK R., RUIZ G., CAMPETI F.,**

Cystic angiomatosis of bone
Radiol. 1957, 69 : 347 - 353

38 – **GUTTIEREZ R.M., SPJUT H.T.,**

Skeletal angiomatosis. Report of 3 cases
Clin. Orthop. relat. Res. USA 1972 85 : 82 - 97

39 – **HAAS J.P., REICHELT A.,**

Die isolierte knochenlymphangiomatose eine familiäre Erkrankung ?
Forstch Roentgenest 1966, 105 : 733

40 – **HAFNER , KUFFER F., FUCHS W.A.,**

Lymphangiographische Befunde bei der Knockenlymphangiomatose
Radiol. Clin. Biol. 1972, 41 : 246 - 250

41 – **HALLIDAY R., DAHLIN D.,**

Massive osteolysis and Angiomatosis
Radiology 1964, 82 : 637 - 644

42 – **HAMBACH R., HENDRICH F.,**

Ein Fall von generalisierter Haemangiomatose
Zbl Allg. Path. 1959, 100 : 236

43 – **HAMBACH R., PUJMAN**

Massive osteolysis due to hemangiomatosis . Report of a case
Radiology 1958, 71 : 43 - 47

44 – **HARRIS R., PRANDONI A.G.,**

Generalized primary lymphangiomas of bone
Amer. Int. Med. 1950 pp. 1302 - 1313

45 – **HAYES J.J., BRODY G.L.**

Cystic lymphangiectasis of bone
J. Bone and Joint Surg 1961, 43 A : 107 - 117

46 – **HITZROT J.M.,**

Haemangioma cavernosum of bone
Amer. Surg 1917 pp. 476 - 482

47 — **JACOBS J.E., KIMMESTIEL P.,**

Cystic angiomatosis of the skeletal system
J. Bone and Joint Surg 1953, 35 A : 409 - 420

48 — **JACKSON J.B.S.,**

Boneless Arm
Boston Med. and Surg. 1838 , 8 : 368

49 — **JAFFE H.L.,**

The resorption of bone
Arch. of Surg. 1930, 20 : 355 - 385

50 — **JOHNSON P.M., Mac CLURE J.C.,**

Observations on massive osteolysis
Radiology 1958, 71 : 28 - 41

51 — **KERY L., WOUTERS H.W.,**

Massive Osteolysis. Report of two cases
J. Bone and Joint Surg 1970 52, B : 452 - 459

52 — **KING David J.**

A case ressembling haemangiomatosis of the lower extremity.
J. Bone and Joint Surg 1946, 28 : 623 - 628

53 — **KINMOUTH J.B.,**

"The lymphatics" Diseases. Lymphography and Surgery
1 vol. Ed. Arnold (publishers) London 1972

54 — **KITTREDGE R.D., FRIEBY N.,**

The many facets of lymphangiome
Amer. J. Roentg. 1965, 95 : 56 - 66

55 — **KOBLENZER P.J., BUKOWSKI M.J.,**

Angiomatosis (Hamartomatosis Hem. Lymphangiomatosis)
Pediatrics, 1961, 28 : 65 - 71

56 — **KONSTANTINOVA B., HADJIDECOV G.,**

L'hémangiomatose diffuse
Journ. Radiol, Elec. 1964, 45 : 451

57 — **KYLLONEN A.S.,**

Disappearing Ribs. The annals of thoraciq surgery
1967, 4 : 559 - 563

58 — **LAFFARGUE P., MUSSINI J., MONTPELLIER**

Tumeur des vaisseaux sanguins
Algerie Medical 1962, 66 : 241 - 258

59 – **LAGIER R., RUTISHAUSER E.,**

Osteoarticular changes in a cases of essential osteolysis. An anatomical and radiological study.
J. Bone and Joint Surg. 1965, 470 : 339 - 353

60 – **LEGER L., DUCROQUET R., LEGER H.,**

Les maladies du squelette
Masson Edit. Paris 1949

61 – **LICHTENSTEIN L.,**

Bone Tumors
1er vol, 3e édit., The C.V MOSBY Company St-Louis, 1965

62 – **LIEVRE J.A.,**

Spedatrophie
Bull Soc. Med. Hop. Paris 1948 p. 379
Rev. Rhum. 1949, 16 : 286

63 – **LOUYOT P., GAUCHER A.,**

Osteolyse massive par hemangiome capillaire dysgénétique
Journal de Radiol et d'Elect. 1966, 47 : 458 - 461

64 – **MARIE J., SALET J., LEVEQUE B., SAUVEGRAIN J.,**

Syndrome osteo-dystrophique de nature congénitale probable.
Presse Médicale 1956, p. 2173

65 – **MIALARET J.,**

Resorption spontanée de la paroi thoracique
Mem. Acad. Chir. 1953, 79 : 252

66 – **MILLER S.U., PRUETT J., LONG A.,**

Fatal chylopericardium caused by hamartomatosis lymphangiomatosis.
Amer. J. Med. 1959, 26 : 951 - 956

67 – **MILNER S.M., BACKER J.C.,**

Disappearing Ribs
J. Bone and Joint Surg 1958, 40 B : 502 - 513

68 – **MOSELEY J.E., STAROBIN S.G.,**

Cystic angiomatosis of bone : manifestation of hamartomatosis disease entity.
Amer. J. Roentg. 1964, 91 : 114 - 1120

69 – **MURRAY LYON I.M., DOYLE D.,**

Haemangiomatosis of the small and large bowel with histological malignant change
J. Path. 1971, 105 : 295 - 297

70 – **NAJMAN E.,**

Lymphangiome in the inguinal region with cystic lymphangiomatosis of bone
The Journal of Pediatrics 1967 , 71 : 561 - 566

71 – **NAKAMURA R., NANJO B., ISOMI A.,**

Generalized primary lymphangioma of bone. Report of three cases.
The journ. of the Japenese Orthop. Assoc 1966, 40 : 1015 - 1020

72 – **NILS EIE**

Multiple primary haemangiomata in the bones of the extremities
Acta Orthopoedica 1948 XVII : 219 - 226

73 – **NIXON G.W.,**

Lymphangiomatosis of bone demonstrated by lymphangiography
The amer. Journ. of Roentg. 1970, 110 : 582 - 586

74 – **PADEN P.A., MANTZ I.A.,**

Benign systemic hemangiomatosis without cutaneous involvment
Radiology 1955, 64 : 252

75 – **PARSONS L.G., EBBS J.H.,**

Generalized angiomatosis presenting the clinical characteristics of storage reticuloses with some observations on the reticuloendotheliosis
Arch. Dis. Child. 1940, 15 : 129

76 – **PIERSON J., FARBER G., EAGER HOWARD J.,**

Multiple hemangiomatosis of bone probably congenital.
J.A.M.A. 1941 116 : 2145 - 2149

77 – **POLI E., CONFALONIERI F., CERVINI C.M.,**

Osteoangioma multiplex
Minerva Med. 1962 , 53 : 3369

78 – **REDLICH F.H.,**

Auf. Knöchenlymphangiom
Radiologica Diagnostica (Berlin) 1965, 6 : 589 - 600

79 – **RITCHIE G., ZEIER F.G.,**

Haemangiomatosis of skeleton and spleen
J. Bone and Joint Surg. 1956,, 38 A : 115 - 121

80 – **ROSENQUIST C.J., WOLFE D.C.,**

Lymphangiome of bone
J. Bone and Joint Surg. 1968 50 A : 158

81 – **ROUAYRENC J.F., ESCHAPASSE, BOLLINELLI**

Les tumeurs dites hamartomes du poumon
Rev. Med. de Toulouse 1971, VII : 567 - 586

82 – **SACREZ R., KLEIN F., LEVY J.M.,**

Lymphangiectasies osseuses disséminées
Arch. Franç Ped. 1969, 26 : 537

83 — SADLER A., ROSENHAIN F.,

Occurence of two unicameral bone cysts in the same patient
J. Bone and Joint Surg. 1964, 46 A : 1557 - 1560

84 — SAUVEGRAIN J., PARSA G., AICARDI J.,

Lymphangiectasies intra-osseuses et lymphoedème congénital
Annales de Radiologie 1973, 16 : 1 - 10

85 — SCHMORL

Die Pathologische Anatomie der Wirbersaüle
Verhandl deutsch orthop. Geselisch Kong. 1927, 21 : 3

86 — SCHUMANN R.,

Uber einen seltenen Fall von lymphangiom der Werschteile under skeletts
Zentrabl. Chir. 1964, 89 : 1315 - 1323

87 — SECKLER G., RUBIN M., RABINOWITZ

Systemic cystic angiomatosis
Amer. journ. of Medicine 1964, 37 : 976

88 — de SEZE S., DEBEYRE J., MAZABRAUD A.,

A propos de 2 cas de lymphangiome osseux
J. Belges Rhum. Med. Phys. 1968, 23 : 281 - 288

89 — de SEZE S., HUBAULT A.,

Ostéolyse essentielle scapulo thoraco brachiale
Rev. Rhum. 1956, 23 : 517 - 523

90 — de SEZE S., HURTH T., DJINDJIAN R., KAHN F.,

A propos d'1 cas d'angiomatose métamérique cutaneo vertebro medullaire
Rev. Rhum. 1966, 33 : 456

91 — **SHERMAN R.S., WILMER**

Roentgen diagnosis of hemangioma of bone
Amer. G. Roentz Rad. Ther and Nucl. Med 1961, 86 : 1146 - 1159

92 — **SHOPFNER, PARKER, ALLEN**

Lymphangiome of bone
Radiology 1961, pp 449 - 453

93 — **SIEMSEN J., TESLUK H.,**

Diffuse skeletal hemangiomatosis
Bull. Mason. Clin. 1960, 14 : 117

94 — **SIMPSON B.S.,**

An unusual case of post-traumatic decalcification of the bones of the foot.
J. Bone and Joint Surg. 1937 : 19 : 223

95 — **SIMPSON B.S.,**

Correspondance and preliminary communications : disappearing bones
J. Bone and Joint Surg, 1960, 42 B : 162

96 — **SPJUT H.J., LINDBOM A.,**

Skeletal Angiomatosis. Report of two cases.
Acta pathol. and microb. Scandinav 1962 , 55 : 49

97 — **SPJUT H.J., DORFMANN, FECHNER, ACKERMANN**

Tumors of Bone and Cartilage
1 vol. Published Armed Forces Institute of Pathology Washington 1971

98 — **STEINER G.M., FARMAN J., LAWSON J.P.,**

Lymphangiomatosis of bone
Radiology 1969, 93 : 1093 - 1098

99 — **SWETERLITSCH P.R., TORG J.S., WATTS H.,**

Malignant hemangioendotheliome of the cervical spina
J. Bone and Joint Surg. 1970, 52 A : 805-808

100 — **THIEFFRY S., SORREL DEJERINE**

Forme speciale d'ostéolyse essentielle héréditaire et familiale.
Presse Médicale 1958, 66 : 1858

101 — **THOMA A.,**

Vascular Tumors of Bone
Surg. Gynec and Obstetr. 1942, 74 : 777 - 795

102 — **TILLING G., SKOBOWYTSH S.,**

Disappearing Bone disease, Morbus Gorham
Acta Orthop. Scand. 1968, 39 : 398 - 406

103 — **TORG J.S., HOWARD H., STEEL**

Essential osteolysis with nephropathy
J.Bone and Joint Surg 1968, 50 A : 1629

104 — **TORG J.S., HOWARD H., STEEL**

Sequential roentgenographic changes occurring in massive osteolysis
J. Bone and Joint Surg. 1969, 51 A : 1649

105 — **TUCKER**

Bilateral chylothorax with multiple osteolytic lesions ? Generalized abnormality of lymphatic system
Proceed of the royal society of Medecine 1967, 60 : 17

106 — **VANETTI J., RICARD D., FANDRE M.,**

A propos d'une observation de chylothorax en apparence spontanée de l'enfant associé à des lésions osseuses de type ostéolytique.
Amer. Chir. Thor. Card. 1968, 7 : 99 - 104

107 — **VITALI**

The prothetic management of case of essential osteolysis
J. Bone and Joint Surg. 1962 44 B : 652

108 — **WALLIS L.A., ASCH T., MAISEL B.W.,**

Diffuse skeletal hemangiomatosis. Report of two cases
The Amer. Journ. of Medicine 1964, 37 : 545 - 564

109 — **WATSON W.L., Mac CARTHY W.D.,**

Blood and Lymph vessel tumors. A report of 1056 cases
Surg. Gynec. and Obstetric, 1940, 71 : 569

110 — **WEBER G., FLIEGNER L.,**

Kombiniertes Auftreten multiplier Kavernöser Hämangiom der Haut und des Knöcherhen Skeletts
Dermatol. Monatsschr. 1972, 158 : 613 - 619

111 — **WINTERBERGER**

Radiographic diagnosis of lymphangiomatosis of bone
Radiology 1972, 102 : 321 - 324

112 — **WREDE L.,**

Ueber lymphangiome im Knochen
Beitr. Klin. Chir. 1911, 73 : 213 - 225

113 — **ZDANSKY E.,**

Zwei seltene Fälle von Knochen Hämangiome
Fortschr. Geb. Röntgenstrahlen 1936, 54 : 263

♦ ♦
♦ ♦

TABLE DES MATIERES

*

INTRODUCTION 1

CHAPITRE I 3

Historique 3

I — Les différentes étapes 3
II — Les deux aspects cliniques 5

CHAPITRE II 7

La forme multigéodique diffuse 7

I — Observation personnelle 7
II — Revue de la littérature 15

A — Forme osseuse pure 16
B — Forme osseuse avec atteinte cutanée ou sous cutanée . . 20
C — Forme osseuse avec participation viscérale angiomateuse 24

CHAPITRE III 39

La forme ostéolytique locorégionale

I — Observation personnelle 39
II — Revue de la littérature 51

A — Forme ostéolytique sans localisation viscérale . . 52
B — Forme ostéolytique avec atteinte viscérale . . 56

CHAPITRE IV. 67

Essai de synthèse 67

I — Les formes de passage 67
II — Description générale des angiomatoses squelettiques . . . 70

1 — Terrain 70
2 — Age 70
3 — Les circonstances de découverte 71
4 — La séméiologie clinique 72
5 — La séméiologie radiologique 76
6 — Signes biologiques. 79
7 — Signes histologiques 81
8 — Evolution générale 83
9 — Essais thérapeutiques 85

CHAPITRE V 86

Les problèmes du diagnostic différentiel 86

I — Hémangiome isolé de l'os 86
II — Le diagnostic des lésions d'ostéolyse circonscrite et kystique 87
III— Les lésions d'ostéolyse massive 88

CHAPITRE VI 90

Essai d'explication des angiomatoses squelettiques 90

I — Données expérimentales et histopathologiques sur le mécanisme de l'ostéolyse 90

1 — Travaux de GORHAM et STOUT 90
2 — Travaux de CAULET et FANDRE 91
3 — L'ensemble des résultats 92

II — Théories pathogéniques 93

1 — Théorie du "néoplasme" 93
2 — Théorie de "l'inflammation" 93
3 — Théorie de "l'obstruction" 93
4 — Théorie de la métaplasie généralisée du système réticulo-endothélial 93
5 — Théorie "malformative" ou de "l'hamartome" 94

III — Notre opinion 94

1 — Origine du système vasculaire 94
2 — A quel stade pourrait se situer le trouble embryologique responsable des angiomatoses du squelette ? 95
3 — Peut-on expliquer par l'analyse embryologique, l'existence de deux formes distinctes, multigéodique et ostéolytique régionale des angiomatoses squelettiques 96
4 — Cette dysembryoplasie est-elle acquise ou héréditaire . . 97

CHAPITRE VII 99

Nosologie 99

CHAPITRE VIII 103

Conclusions 103

BIBLIOGRAPHIE 108

Association Corporative des Etudiants en Médecine de Lyon
8, avenue Rockefeller - 69373 LYON Cedex 2 - Tél. (78) 74-33-47